

Wandel in der Behandlung und Prognose
der Transposition der großen Arterien

von

Achim Müller

aus

Hamburg

Diss. Erlangen
1984

1984 № 261



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546207_0018

Aus der Kinderklinik mit Poliklinik

der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Prof. Dr. K. Stehr

Wandel in der Behandlung und Prognose der Transposition der großen Arterien

INAUGURAL - DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät

der Friedrich-Alexander-Universität

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

Achim Müller

aus

Hamburg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. F. Wolf
Referent: Prof. Dr. H. Singer
Korreferent: Prof. Dr. K. Stehr
Tag der mündlichen Prüfung: 21.05.1984

Meinen Eltern in Dankbarkeit gewidmet

Inhalt

1.	<u>Einleitung</u>	1
2.	<u>Methodik und Zielsetzung der Arbeit</u>	4
3.	<u>Ergebnisse</u>	
3.1.	Krankengut	6
3.1.1.	Geschlechtsverteilung	6
3.1.2.	Einteilung nach Begleitdefekten (VSD, PS)	7
3.1.3.	Zusätzliche Vitien an Herz und Gefäßen	7
3.2.	Anamnestische angegebene Schwanger- schaftsrisiken	8
3.3.	Extrakardiale Mißbildungen	8
3.4.	Erstuntersuchung der Neugeborenen	9
3.4.1.	Alter bei Zuweisung nach Erlangen aus anderen Kliniken	9
3.4.2.	Auftreten erster Symptome	11
3.4.3.	Klinische Symptome	11
3.4.4.	Röntgen - Thorax - Aufnahmen	13
3.4.5.	EKG - Befunde.Einfluß eines VSD	13

3.5.	Herzkatheter und Ballonatrio- septostomie nach RASHKIND	15
3.5.1.	Diagnosestellung durch HKU	15
3.5.2.	Häufigkeit der Septostomien bezogen auf Geburtsjahrgangsgruppen und Komplikationen (VSD / PS) von Patienten mit d - TGA	18
3.5.3.	Alter bei der BAS in Abhängigkeit vom Geburtsjahrgang und der Komplexi- tät der Transposition	19
3.5.4.	Sauerstoffsättigung im rechts- ventrikulären Ausflußtrakt vor / nach BAS	22
3.5.5.	Blutgasanalyse (Astrup) vor / nach BAS	24
3.5.6.	Komplikationen der Ballonatrio- septostomie / HKU	26
3.6.	Verlauf	27
3.6.1.	Natürlicher Verlauf (ohne invasive Therapie)	27
3.6.2.	Verlauf mit BAS (ohne Operation)	27
3.6.3.	Verlauf mit Palliativoperationen	28
3.6.4.	Verlauf bei operativer physiolo- gischer Korrektur	29
3.6.5.	Mortalität der Patienten mit d - TGA insgesamt. Zweijahresüberlebens- rate von IVS - Patienten der ein- zelnen Geburtsjahrgänge	30

3.7.	Präoperative Befunde	32
3.7.1.	Klinische Untersuchung	32
3.7.2.	Herzkatheteruntersuchung	37
3.8.	Physiologisch korrigierende Operation	39
3.8.1.	Zeitraum zwischen Diagnosestellung und Korrekturoperation	39
3.8.2.	Durchgeführte Korrekturoperationen mit Beseitigung anatomischer Begleit- vitien	41
3.8.3.	Operation mit Herz - Lungen - Ma- schine	43
3.8.4.	Mortalität (früh - und spätpost- operativ)	44
3.9.	Frühpostoperativer Verlauf	48
3.9.1.	Postoperative Komplikationen und Rethorakotomien	48
3.9.2.	Stationäre Verweilzeit und Beatmungsdauer	49
3.9.3.	Reizleitungs - und Rhythmus- störungen nach Mustard - und Senning- operationen	50

3.10.	Anamnestische Daten und klinische Befunde der Nachuntersuchungen	51
3.10.1.	Systemisch - venöse Einfluß-behinderungen nach Mustard - bzw. Senningkorrektur.Rezidivoperationen	51
3.10.2.	Rhythmusstörungen der Mustard - und Senninggruppe	56
3.10.3.	Normalisierung der blutchemischen Werte	56
3.10.4.	Herz - Thorax - Quotient vor und nach der Korrekturoperation	58
3.10.5.	Beurteilung des Operationsergebnisses unter Berücksichtigung des subjektiven Befindens der Patienten	60

4. Diskussion

4.1.	Pathophysiologische Grundlagen der kompletten d - Transposition	61
4.1.1.	Interzirkulatorische Shunts als Voraussetzung einer ausreichenden systemisch - arteriellen Sauerstoffsättigung (SAT)	61
4.1.1.1.	Größe und Richtung des Shunts	61
4.1.1.2.	Einfluß eines Ventrikelseptumdefektes und seiner Position auf den Blutaustausch	62

4.1.1.3. Bestimmende Faktoren für das Niveau der aortalen Sauerstoff- sättigung	63
4.1.2. Myokardschädigung durch relative Koronarinsuffizienz und Volumen- belastung des linken Ventrikels	65
4.1.2.1. Folgen der erniedrigten koro- nariellen Sauerstoffsättigung	65
4.1.2.2. Hyperzirkulatorische Hämodynamik des kleinen Kreislaufs als Ursache einer akuten Linksherzinsuffizienz	66
4.1.3. Die progressive obstruierende Lungengefäßbetterkrankung	67
4.1.3.1. Mögliche Ursachen der progressiven obstruierenden Lungengefäßbett- erkrankung	68
4.1.3.2. Anatomische Veränderungen an den pulmonalen Gefäßen	70
4.1.4. Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtraktes	71
4.1.4.1. Einteilung der Pulmonalstenosen	71

4.1.4.2.	Funktionelle und anatomische Ursachen subvalvulärer Stenosen	71
4.1.4.3.	Klinische Auswirkungen einer LVOTO und ihrer Notfalltherapie bei Neugeborenen	72
4.2.	Die Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND - erster Palliativeingriff	73
4.2.1.	Diskussion der Ergebnisse	75
4.2.2.	Kriterien einer erfolgreichen Septostomie	76
4.2.3.	Indikation zur Prostaglandin E ₁ - Behandlung nach BAS	78
4.2.4.	Komplikationen der BAS nach RASHKIND	79
4.3.	Die physiologisch korrigierenden Operationen nach MUSTARD und SENNING	80
4.3.1.	Indikationsstellung	80
4.3.2.	Operationsrisiken	81
4.3.2.1.	Mortalität	81
4.3.2.2.	Systemisch - venöse Einflußbehinderungen durch den Mustard - Patch	85
4.3.2.3.	Rhythmusstörungen als Folge der operativen Technik	86

4.3.3.	Vorteile der Senningprozedur gegen- über der Methode nach Mustard	88
4.3.4.	Tricuspidal - und Rechtsherz- insuffizienz als mögliche Spät- komplikationen bei physiologisch - korrigierenden Operationen	90
5.	<u>Schlußfolgerungen</u>	92
6.	<u>Zusammenfassung</u>	94
7.	<u>Literatur</u>	100

1. Einleitung

Die Transposition der großen Arterien (TGA) nimmt eine zentrale Stellung innerhalb der konnatalen zyanotischen Herzvitien ein, da sie bei einer Inzidenz von 1/2300 bis 1/5100 Lebendgeburten (GUTGESELL et al., 19) bereits 10 Prozent aller Herz- und Gefäßmißbildungen ausmacht (5), andererseits der Diskussion grundlegender pathogenetischer Vorstellungen der Herzfehlentwicklung stets neue Anstöße gab (59). Erstmals beschrieben wurde die TGA im Jahre 1797 durch MATHEW BAILLIE (58), der von einer ' einzigartigen Mißbildung des Herzens ' berichtete. Der Begriff 'Transposition' wurde dagegen erst 1814 durch FARRE geprägt, der darunter vor allem die Verbindungen der großen Arterien mit dem jeweils anderen Ventrikel verstand: Großer und kleiner Kreislauf sind bei der d-TGA nicht hintereinander, sondern parallel geschaltet. Verbrauchtes Blut aus den Körpervenen wird über den rechten Vorhof und den rechten Ventrikel in die transponierte Aorta gepumpt. Sauerstoffreiches Blut dagegen gelangt aus den Lungenvenen in den linken Vorhof, in den linken Ventrikel und in die daraus entspringende Lungenschlagader (A. pulmonalis). Die hieraus resultierende Hypoxämie führt rasch zum Tode, wenn den Kindern nicht gleichzeitig ausreichend große Querverbindungen zwischen den beiden Kreisläufen (ASD, VSD, Duct. Botalli) zur Verfügung stehen, die eine genügende Durchmischung der parallel geschalteten Kreisläufe garantieren. In der Mehrzahl der Fälle (sog. 'einfache Transposition' mit intaktem Ventrikelseptum) muß ein zu kleiner Defekt in der Vorhofscheidewand jedoch künstlich erweitert werden. Daher bedeutete die Einführung der heutzutage routinemäßig praktizierten Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND einen einschneidenden Wendepunkt, was die Senkung der außerordent-

lich hohen Neugeborenensterblichkeit bei TGA angeht. Ob diese Kinder überhaupt eine Lebenschance erhalten, hängt seitdem davon ab, daß sie so schnell wie möglich, d.h. innerhalb der ersten Lebenstage, einem Herzzentrum zu=geführt werden, in dem mit Hilfe dieser von RASHKIND entw=wickelten Methode das noch offene Foramen ovale vor sei= nem physiologischen Verschuß zu einem Vorhofscheidewand= defekt von genügend großem Durchmesser erweitert werden kann.

Auch eine erfolgreiche Septostomie gewährleistet nur in den allerersten Lebensjahren ein Überleben unter relativem arteriellen Sauerstoffmangel bei mehr oder weniger stark eingeschränkter Leistungsfähigkeit. Die früher hoffnungs=lose Prognose dieses angeborenen Herzleidens konnte erst durch die Entwicklung operativer Verfahren entscheidend verbessert werden, die 'korrigierend' die parallel ver=laufenden Kreisläufe auf die physiologische Hintereinan=derschaltung des Lungen- und Körperkreislaufs zurückfüh=ren, indem der systemisch-venöse und pulmonal-venöse Rückstrom auf Vorhofebene umgekehrt werden. Am Herzzentrum Erlangen (Leiter der herzchirurgischen Abteilung: Prof.v.d. Emde) kam seit 1975 die erstmals 1964 von MUSTARD be=schriebene Methode, seit 1979 auch die Operation nach SENNING (Erstbeschreibung: 1959) zur Anwendung. Ziel dieser Arbeit ist es, die Beschleunigung der Diagnostik, den Wandel in der operativen Behandlung (frühe Korrektur=operationen anstatt palliativer Eingriffe) im Erlanger Krankengut (Geburtsjahrgänge 1970 - 82) darzustellen. Die Mortalität in diesem Zeitabschnitt soll besondere Be=rücksichtigung finden.

Einem Vorschlag von VAN PRAAGH und Mitarb. folgend werden die Relationen der großen Gefäße eingeteilt in:

- komplette d- TGA : Verknüpfung von Aorta und rechter, sowie Pulmonalarterie und linker Herzkammer (diskordante ventrikulo - arterielle Verbindung)
- partielle Transposition: double - outlet - right (bzw. left) ventricle (nur Aorta oder nur A. pulmonalis transponiert)
- l- TGA (sog. anatomisch korrigierte Transpos.) : gleichzeitig discordante atrioventrikuläre und ventrikulo - arterielle Verbindungen

Diese Arbeit geht nur auf die komplette Transposition bei Normalsitus ein. Formen mit rudimentärer oder singulärer Kammer sowie Klappenatresien wurden ausgeschlossen. Begleit'anomalien durch mindestens einen Shunt auf Vorhofebene (offenes Foramen ovale, ASD), zwischen den Ventrikeln (VSD) oder über einen offenen Ductus Botalli (PDA) und fakultativ vorhandene Pulmonalstenosen (PS) ermöglichen mit Rücksichtnahme auf die unterschiedliche klinische Prognose eine Unterteilung der Transpositionen in Gruppen:

- I Transpositionen mit intaktem Ventrikelseptum (IVS-TGA)
 - mit ASD ('einfache Transpositionen') und/oder PDA
 - Pulmonalstenose zusätzlich zum ASD und/oder PDA
- II Transpositionen mit einem Ventrikelseptumdefekt
- III Transpositionen mit VSD und PS

2. Methodik und Zielsetzung der Arbeit

Der vorliegenden Untersuchung liegt die Auswertung der Krankenunterlagen von 117 Kindern mit einer d- TGA (seit 1970 in Erlangen in Behandlung / bis einschließlich Geburtsjahrgang 1980) zugrunde. Für die thematischen Komplexe BAS / HKU, Labor (bb, Astrup) sowie Ergebnisse der Korrekturoperationen nach SENNING wurde dieses Patientengut mit den Jahrgängen 1981/82 (18 Kinder) aktualisiert. Berücksichtigt wurden die Schwangerschaftsanamnese, die eigene Anamnese des Kindes, der klinische Befund, EKG-, Röntgen- Thorax- und Herzkatheter - Untersuchungsbefunde. Nicht dargestellt wurden die Echokardiographiebefunde, da diese Methode erst in den letzten Jahren zur Verfügung stand und die Universitäts - Kinderklinik lediglich über ein m - mode - Echokardiographiegerät verfügte, während ein Sectorscangerät noch nicht zur Anwendung kam. Ferner wurden die operativen Daten sowie die unmittelbaren und langfristigen Ergebnisse der Palliativmaßnahmen und physiologischen Korrekturoperationen erfaßt. Die statistische Auswertung des umfangreichen Datenmaterials erfolgte vorwiegend mit Hilfe deskriptiver Verfahren (Bestimmung von Fallzahl (n), Mittelwert ($\bar{x}$), Median, Standardabweichung (s) sowie Minimum und Maximum einer Stichprobe. Ein Vergleich der Operationsmethoden nach MUSTARD bzw. SENNING bezüglich der Mortalität und der Häufigkeit spätpostoperativ auftretender zentralvenöser Einflußstauungen wurde mit dem exakten Fisher - Test (Vierfeldertafel) vorgenommen.

Die Zielsetzung der Arbeit läßt sich in den folgenden Fragestellungen formulieren:

- 1) Welche Schwangerschaftsrisiken wurden bekannt ?
- 2) Welche (extra-) kardialen Begleit'anomalien traten auf?
- 3) Konnte die Diagnose durch raschere Einweisung der Säuglinge in die Univ.- Kinderklinik Erlangen und frühe HKU zu einem früheren Zeitpunkt gestellt werden ?

- 4) Änderte sich die Einstellung zur Indikation der BAS, besonders bei vorhandenem VSD ?
- 5) Wie verhielten sich die intrakardial gemessenen Sauerstoffsättigungswerte vor/nach Septostomie und bei der präoperativen Kontrolle ?
- 6) Konnte das Alter bei der operativen Korrektur gesenkt werden ?
- 7) In welchem klinischen Zustand befanden sich die zur Korrektur anstehenden Kinder und wie drückte sich das in röntgenologischen, elektrokardiographischen und laborchemischen Befunden aus sowie in ihren Herz - Thorax - Quotienten ?
- 8) Inwiefern unterschied sich die Prognose des 'natürlichen Verlaufs' von der durch Palliativ- und Korrekturoperationen erreichten ?
- 9) Welche früh- und spätpostoperativen Ergebnisse bezüglich Mortalität, Rhythmusstörungen, Einflußstauungen und subjektivem Befinden der Patienten erbrachten die Mustard- und Senningprozedur im Vergleich ?
- 10) Kam es nach den Korrekturoperationen zu einer Normalisierung von Herzgröße, Blutbild und Blutgaswerten ?

3. Ergebnisse

3.1. Krankengut

Seit 1970 wurden bis zum Ende des Geburtsjahrganges 1982 135 Kinder mit kompletter Transposition der großen Arterien (d- TGA) in der Universitäts-Kinderklinik Erlangen behandelt, einschließlich zehn Patienten, die vor 1970 geboren sind. Auf die einzelnen Geburtsjahrgänge verteilt sich diese Anzahl folgendermaßen:

bis	1969	'70	'71	'72	'73	'74	'75	'76	'77
	10	7	16	8	12	12	7	8	6
	1978	'79	'80	'81	'82				
	11	15	5	9	9				

Tab. 1: Transpositionen/Geburtsjahrgang

3.1.1. Geschlechtsverteilung

Mit 92 Buben gegenüber 43 Mädchen (männl.: weibl. =2,1:1) war das männliche Geschlecht bevorzugt betroffen. Unter den "einfachen" Transpositionen (mit intaktem Ventrikelseptum) fiel dieses Verhältnis mit $m : w = 2,8 : 1$ noch deutlicher aus (65 Knaben, 23 Mädchen), während innerhalb der Gruppe mit Ventrikelseptumdefekt (bzw. VSD und PS) die Mädchen deutlich stärker hervortraten ($m=27, w=20, m : w = 1,35 : 1$). Setzt man die Patienten mit intaktem Ventrikelseptum (IVS) und die mit VSD nach Geschlechtern getrennt zueinander in Beziehung, fällt abermals die größere Affinität des Ventrikelseptumdefektes zum weiblichen

Geschlecht auf:

m : IVS : VSD (und PS) = 65 : 27 = 2,4

w : IVS : VSD (und PS) = 23 : 20 = 1,15

3.1.2. Einteilung nach Begleitdefekten (VSD, PS)

88 Kinder (65,2 %) besaßen einen ASD (bzw. offenes Foramen ovale) als einzigen Shunt. Bei 9 von ihnen fand sich zusätzlich eine Pulmonalstenose (2 valvuläre PS, 1 supra- und 6 subvalvuläre PS). 27 Patienten (20 %) hatten zusätzlich einen VSD, weitere 20 (= 14,8 %) einen VSD kombiniert mit einer Pulmonalstenose (5 valvuläre, 14 subvalvuläre, 5 supra- und 5 subvalvuläre). 32 VSD lagen perimembranös, 4 subpulmonal, 3 apikal, die restlichen 8 in nicht eindeutig definierter Position.

3.1.3. Zusätzliche Vitien an Herz und Gefäßen

Bei einem Patienten bestand eine hochgradige Mitralklappenstenose neben ASD und VSD. Aortenisthmusstenosen wurden in 3 Fällen beschrieben. Bei 5 Kindern (im Rahmen der Arbeit nicht erfaßt) lag die Kombination von d-TGA und unterbrochenem Aortenbogen vor (29). In einem Fall war die untere Hohlvene über eine V. azygos mit der oberen verbunden, ein weiteres Mal fehlte sie vollständig (Bluttransport über eine 'azygos - connection'). Fünfmal wurden Koronaranomalien diagnostiziert: 2 Abgangsfehlformen, eine nicht definierte Verlaufsanomalie sowie eine vom Typ A III nach EDWARDS und eine Aplasie des Stammes der rechten Kranzarterie. An sonstigen, Herz und Gefäße betreffenden Vitien fanden sich 1 membranöse subvalv. Aortenstenose, 2 kongenitale insuffiziente Trikuspidalklappen, 1 Endokardfibrose, 1 Fall mit A. lusoria sowie 2 systemisch - pulmonale Kollateralarterien (SPKA), die zu einer besseren Lungenperfusion beitrugen.

3.2. Anamnestisch angegebene Schwangerschaftsrisiken

Anamnestische Angaben zu Risikoschwangerschaften beschränkten sich auf die übliche Befragung der Eltern bei Klinikaufnahme des Kindes. Belegt sind folgende Komplikationen der werdenden Mütter: 5 EPH- Gestosen (darunter eine mit Plazentainfarkten), ein Myom der Gebärmutter, ein Uterus bicornis und Zwischenblutungen in 2 Fällen. Zwei durch Insuffizienz der Cervix uteri gefährdete Schwangerschaften wurden durch Cerclage des Muttermundes erhalten. Vorzeitig einsetzende Wehen in 3 Fällen wurden durch Tokolyse beherrscht. Eine Schwangerschaft war durch Röteln gefährdet, eine weitere durch ein anamnestisch nicht mehr zu definierendes Exanthem in der siebenten Schwangerschaftswoche. Normale Geburtsgewichte wurden bei den meisten Patienten gefunden, während lediglich 2 Frühgeburten (1500 g bzw. 1200 g) auftraten.

3.3. Extrakardiale Mißbildungen

Extrakardiale Begleitmißbildungen wurden in 7 Fällen beobachtet (5,2 %). Beschrieben wurde 1 Fall mit einer anomalen Occipitalschuppe und einer mit Gaumenspalte.

2 Kinder hatten Fehlbildungen der Urogenitalsysteme:

- eine linksseitige Nierenhypoplasie
- und eine Hydronephrose.

Bei drei weiteren Kindern bestanden multiple Dysplasien:

- Blockwirbel und Hydronephrose bei einem Kind
- Spina bifida occulta und doppelt angelegte Nierenarterien in einem zweiten Fall sowie
- Rippen- und Wirbelmißbildungen.

3.4. Erstuntersuchung der Neugeborenen

3.4.1. Alter bei Zuweisung nach Erlangen aus anderen Kliniken

Wie bald die Kinder mit einer d- TGA nach ihrer Geburt einer invasiven Diagnostik und Therapie im Herzzentrum Erlangen zugeführt wurden, war von auswärtigen Kliniken und ihren Möglichkeiten, eine Verdachtsdiagnose zu stellen, abhängig. In der zweiten Hälfte der 1970-er Jahre kamen die Patienten wesentlich früher zur Aufnahme in der Univ.- Kinderklinik Erlangen als dies bei den Geburtsjahrgängen 1970 - 74 der Fall war (Tab. 2). Zu dieser Entwicklung kann auch eine stärkere Selektion der früheren Geburtsjahrgänge beigetragen haben durch eine höhere Letalität in den Geburtskliniken bei solchen Kindern, die frühzeitig schwere Symptome entwickelten.

Alter (in Tagen)	n	Median	Grenzwerte
1970 - 74	52	13	0 - 240
1975 - 80	48	2	0 - 41

Tab.2 : Alter (in Tagen) der Geburtsjahrgangsgruppen
1970 - 74 bzw. 1975 - 80 bei Zuweisung von
Patienten mit einer d- TGA ins Herzzentrum
Erlangen

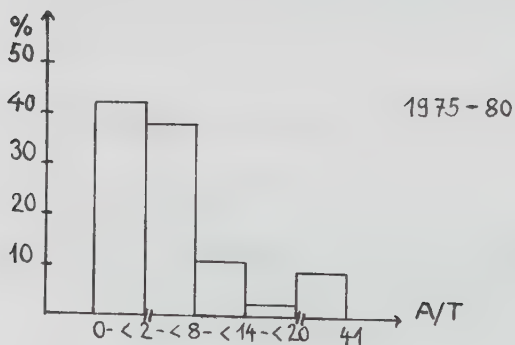
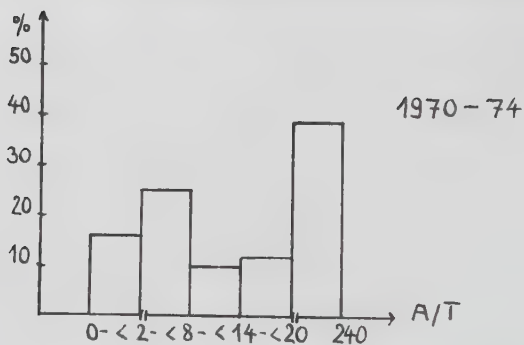


Abb. 1: Altersverteilung (in Prozent) der Geburtsjahrgänge 1970 - 74 (n = 52) bzw. 1975 - 80 (n = 48) bei Zuweisung in die Univ.- Kinderklinik Erlangen. A / T = Alter in Tagen

3.4.2. Auftreten erster Symptome

Zwischen 1970 und 1980 wurde bei 88 Patienten der Zeitpunkt des erstmaligen Auftretens von klinischen Symptomen verzeichnet (Grenzwerte in Tagen: 0 - 28, Median =0, dem 1. Lebenstag entsprechend). Zyanose und Dyspnoe waren am häufigsten. Erstsymptome zeigten sich bei 58 Kindern (= 65,9 %) bereits am 1. Lebenstag, bei 11 Kindern (= 12,5 %) am zweiten. Lediglich 4 Patienten (= 4,5%) wurden erst im Alter von mehr als einer Woche auffällig.

3.4.3. Klinische Symptome

Der Auswertung der Neugeborenenuntersuchung liegen die Daten von 85 Patienten zugrunde. Die Hälfte der Säuglinge mit einer d- TGA befand sich in deutlich reduziertem Allgemeinzustand. Während Lähmungen als Folge cerebraler Infarkte noch nicht vorkamen, waren Krampfanfälle bei 3 Kindern bereits in diesem frühen Stadium zu beobachten. Fast alle Kinder (99 %) waren zyanotisch. 44 Patienten hatten eine leichte oder mäßiggradige Ruhezyanose, 36 Kinder dagegen eine stark ausgeprägte Form. 34 von 68 dokumentierten Fällen (50 %) waren bereits in Ruhe deutlich dyspnoisch. Relativ groß war mit 30 % der Anteil der Herzinsuffizienzen (25 von 82 Kindern). Ödeme fanden sich bei 8 Patienten.

Auskultatorisch zeigten 24 % (19 von 80 K.) vor der Septostomie noch kein Herzgeräusch. Ansonsten kamen ausschließlich systolische Geräusche vor, in der Mehrzahl leichten (1/VI und 2/VI: 26 %) und mittleren Grades (3/VI: 30 %). Grad 4/VI trat in 11 % der Fälle auf,

zwei Kinder (3 %) boten ein Distanzgeräusch. Nicht in der Stärke definiert waren 6 % der Befunde.

Im Rahmen der Vorfelddiagnostik ergab das kleine Blutbild die in der Tab.3 stehenden Werte (incl. Geburtsjahrgänge 1981/82).

Kl. bb	n	$\bar{x}$	Grenzwerte	s= Standardabweichung
Hb (g %)	66	17,1	10,5-20,8	2,54
Ery(Mio.)	48	5,1	3,6- 6,6	0,68
Hkt (%)	62	46	26 - 67	8,7

Tab.3: Kleines Blutbild anlässlich der Erstuntersuchung:
Hämoglobin, Erythrozytenzahl und Hämatokrit.
n = Fallzahl, $\bar{x}$ = Durchschnittswert

3.4.4. Röntgen - Thorax - Aufnahmen

Die Röntgen - Thorax - Aufnahmen der Neugeborenenuntersuchung ließen in bereits 77 % der Fälle (56 von 73 K.) eine vermehrte Lungengefäßzeichnung erkennen. Drei Kinder hatten eine verminderte LGZ, 14 (= 19 %) eine normale.

Der Herzschatten zeigte die für die d- TGA typische 'Eiform' mit elongiertem linken Herzbogen, verstärkt gerundeter Herzspitze und schmalem Gefäßband.

Auf 80 % (64 von 80) der während des ersten Klinikaufenthaltes gemachten Thoraxaufnahmen kamen deutlich verbreiterte Herzschatten zur Darstellung.

3.4.5. EKG - Befunde. Einfluß eines VSD

Unter den bei der Erstuntersuchung aufgenommenen 78 EKG-Streifen waren 26 (= 33,3 %) von Patienten mit einem zusätzlichen VSD.

Schwere Rhythmusstörungen kamen nicht vor. Ein Kind hatte einen ektopen atrialen Rhythmus, alle anderen waren im Sinusrhythmus. Neunmal wurde ein AV - Block 1. Grades registriert, zwanzigmal ein inkompletter Rechtsschenkelblock. Der inkompl. RSB betraf 20 % der Säuglinge ohne Kammercheidewanddefekt und 38 % der Kleinen mit einem VSD.

Der Lagetyp war altersentsprechend, wie auch typisch für die TGA, Überwiegend rechtsgerichtet. Im einzelnen fanden sich folgende Ausrichtungen der elektrischen Herzachse: Rechtstyp (47 x), Überdrehter Rechtstyp (10x), Steiltyp (10 x), Normaltyp (2 x), Linkstyp (2 x),

Überdrehter Linkstyp (4 x), illusionärer Lagetyp (2 x), Sagittaltyp (1 x).

War ein Kammerscheidewanddefekt vorhanden, wurde häufig eine Verschiebung der elektrischen Herzachse nach links beobachtet. So hatten 81 % der Säuglinge mit Rechts- oder Überdrehtem Rechtstyp ein intaktes Ventrikelseptum, obwohl die IVS - Gruppe nur einen Anteil von knapp 67 % der dokumentierten EKG - Streifen repräsentierte. Die für die TGA 'unphysiologisch linken' Steiltypen entfielen zur Hälfte (5 Fälle) auf Patienten mit einem VSD.

Alle Links-, Überdrehten Links-, Normal- und illusionären Lagetypen ließen sich mit einem Ventrikelseptumdefekt in Verbindung bringen.

Umgekehrt gehörten 42 % der Kinder mit einem VSD dem (Überdr.) Rechtstyp an. Ein linker Lagetyp bei einem Neugeborenen mit Transposition der großen Arterien begründete somit einen Verdacht auf einen VSD als zusätzliches Vitium cordis, der übliche Rechtstyp schloß einen Kammerscheidewanddefekt jedoch nicht aus.

Bei 43 Patienten ergaben sich Hinweise auf eine ein- oder beidseitige Vorhofbelastung. Am häufigsten war das p- dextroatriale (34 Fälle). Achtmal wurde ein p- biatriale registriert (darunter 4 Kinder mit VSD), einmal ein p- sinistroatriale (PDA und Endokardfibrose). Nur 6 Elektrokardiogramme zeigten keine Kammerhypertrophie. 21 Kinder (26,9 %) hatten zusätzlich zur Rechts- auch eine Linkshypertrophie. In dieser Gruppe mit beidseitiger Ventrikelbelastung waren die VSD- Patienten mit 76 % (16 Kinder) überproportional vertreten. Sie machten mehr als das Doppelte ihres statistischen Anteils am Patientengut aus.

3.5. Herzkatheter und Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND

3.5.1. Diagnosestellung durch HKU

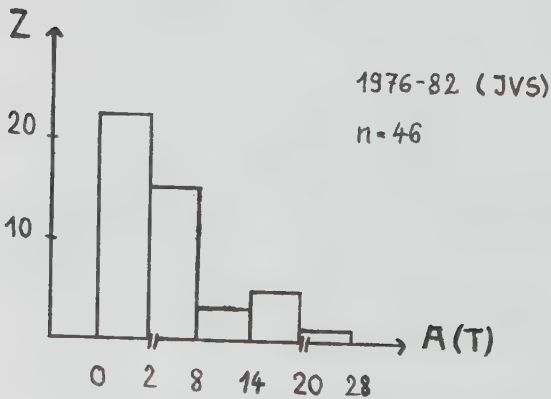
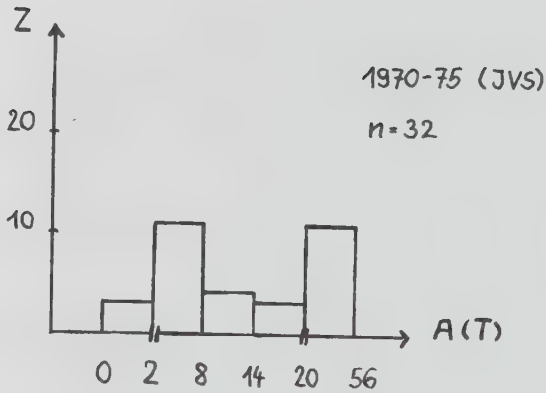
Sobald die Vorfelddiagnostik Hinweise auf einen zyanotischen Herzfehler erbrachte, wurde die Indikation zur Herzkatheteruntersuchung mit selektiver Angiokardiographie gestellt. In der Geburtsjahrgangsgruppe 1970 - 75 (Gr. I, n = 57) wurde anlässlich der ersten HKU bei 25 Kindern (44 %) mit d- TGA ein VSD diagnostiziert. In der Gruppe II (Geburtsjahrgänge 1976 - 82, n = 61) fanden sich dagegen lediglich 15 Kinder (24,6 %) mit einem Defekt in der Kammerscheidewand, ein Hinweis auf eine Auslese gegen Patienten ohne zusätzlichen Shunt über einen VSD in früheren Jahren, die vor der Einweisung ins Herzzentrum Erlangen stattfand.

Die Daten über das Alter bei Diagnosestellung durch die HKU sind für beide Gruppen, getrennt nach Vorhandensein oder Fehlen eines VSD, in Tab. 4 zusammengefaßt und in Abb. 2 graphisch dargestellt, um die Altersverteilung der Patienten deutlicher werden zu lassen.

Geburts = jahrgänge	n	Median	Grenzwerte
1970 - 75 (IVS)	32	10,5	1 - 56
1976 - 82 (IVS)	46	2	0 - 28
1970 - 75 (VSD)	25	50	1 - 350
1976 - 82 (VSD)	15	21	0 - 108

Legende umseitig !

Tab. 4: Vergleich des Alters (in Tagen) der Geburtsjahrgangsgruppen 1970 - 75 und 1976 - 82 bei Diagnosestellung durch Herzkatheteruntersuchung. Kinder mit einem VSD sind gesondert aufgeführt. n = Fallzahl, '0 Tage' = 1. Lebenstag



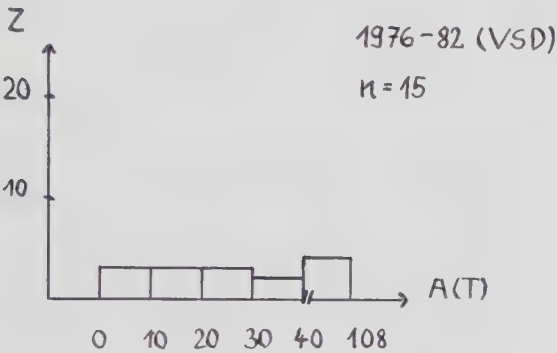
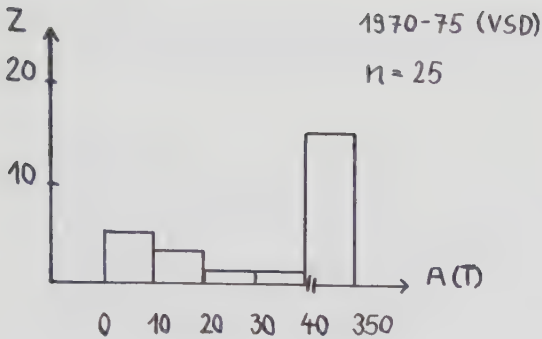


Abb.2 : Altersverteilung der TGA- Patienten ohne (IVS) und mit einem VSD bei Diagnosestellung durch Herzkatheteruntersuchung, dargestellt in 2 Gruppen (Geburtsjahrgänge 1970 - 75 bzw. 1976 - 82). Klasseneinteilung der IVS - Patienten: < 2 Tage, 2 - < 8 T., 8 - < 14 T., 14 - < 20 T., > 20 Tage. Klasseneinteilung der VSD - Patienten: < 10 T., 10 - < 20 T., 20 - < 30 T., 30 - < 40 T., > 40 T. A (T) = Alter in Tagen, Z = Anzahl der Fälle

3.5.2. Häufigkeit der Septostomien bezogen auf Geburtsjahrgangsguppen und Komplikationen (VSD / PS) von Patienten mit d- TGA

Die Ballonatrioseptostomie (BAS) als zentrale palliative Notmaßnahme in der Neonatalperiode wurde bei 96 der insgesamt 135 Kinder mit d- TGA durchgeführt (71,1 %). Läßt man die vor 1970 geborenen außer Acht, sind es 95 von 125 (ca. 76 %). Lag in den Jahren 1970 - 74 die Rate, mit der dieser Eingriff durchgeführt wurde, noch bei 58,2 % (32 von 55 Fällen), waren es zwischen 1975 und 1980 bereits 88,5 % (46 v. 52 F.), 1981/82 hingegen 94,4 % (17 v. 18 F.). Ein weiteres Kind starb, bevor ein BAS- Versuch unternommen werden konnte. Die Gründe für diese Steigerung sind vor allem in der gewandelten Einstellung zur Indikation der BAS bei Ventrikelseptumdefekten zu suchen: Nach 1975 wurden 81,3 % (13 von 16 Kindern) der Patienten mit zusätzlichem VSD (mit und ohne PS) septostomiert, im Gegensatz zu den 33,3 % (8 v. 24 K.) bis 1974. Dabei fand der größte Anstieg in der Gruppe der Kammercheidewanddefekte ohne begleitende Pulmonalstenose statt: Von 18,7 % (3 von 16 F.) der Jahre 1970 - 74 stieg der Anteil der durchgeführten Septostomien auf 87,5 % (7 von 8 F.) zwischen 1975 und 1982. 5 von 8 Kindern mit VSD und PS (62,5 %) wurden in der früheren Gruppe septostomiert. Von 1975 an (bis 1982) waren es 6 von 8 Kindern (75 %). Doch auch in der 'klassischen' Indikationsgruppe der Patienten mit intaktem Ventrikelseptum erhöhte sich die Häufigkeit der Septostomien von 77,4 % (24 von 31 Kindern, 1970 - 74) auf nunmehr 92,6 % (50 von 54 Kindern, 1975 - 82).

3.5.3. Alter bei der BAS in Abhängigkeit vom Geburtsjahrgang und der Komplexität der Transposition

Die seit 1976 geborenen Kinder mit d- TGA und einem intaktem Ventrikelseptum (IVS) gelangten deutlich rascher zur Septostomie (BAS) als die älteren Jahrgänge (s. Tab. 5). Patienten mit einem VSD wurden infolge ihrer nur mäßigen Zyanose in den letzten Jahren zwar häufiger (s. Kap. 3.5.2.), aber nicht früher als die Geburtsjahrgänge 1970 - 75 einer BAS zugeführt. Aus den Abbildungen 3 und 4 ist die Altersverteilung der Kinder mit intaktem Ventrikelseptum (IVS) bei der Septostomie ersichtlich.

Geburtsjahrgänge	n	Median	Grenzwerte
1970 - 75 (IVS)	29	12	1 - 53
1976 - 82 (IVS)	45	2	0 - 28
1970 - 75 (VSD)	8	21,5	2 - 62
1976 - 82 (VSD)	13	21	0 - 108

Tab.5 : Vergleich des Alters (in Tagen) der Geburtsjahrgangsguppen 1970 - 75 und 1976 - 82 bei Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND. Kinder mit einem VSD sind gesondert aufgeführt.

n= Fallzahl, '0 Tage' = 1. Lebenstag

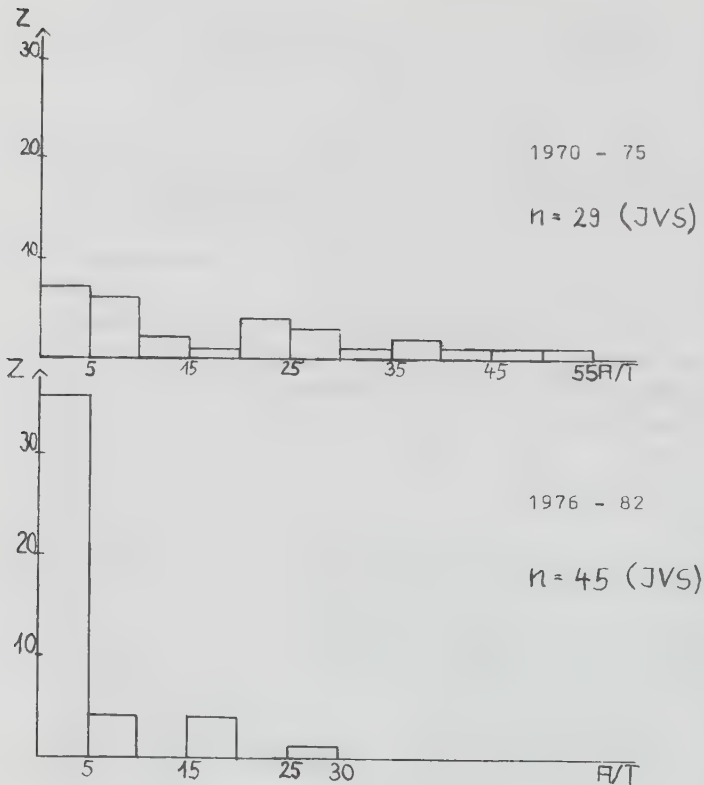


Abb. 3 : Vergleich der Altersverteilung der Jahrgangsgruppen 1970 - 75 und 1976 - 82 zum Zeitpunkt der Septostomie. Dokumentiert sind Patienten mit einem intakten Ventrikelseptum (IVS). A / T = Alter in Tagen bei BAS. Z = Anzahl der Patienten

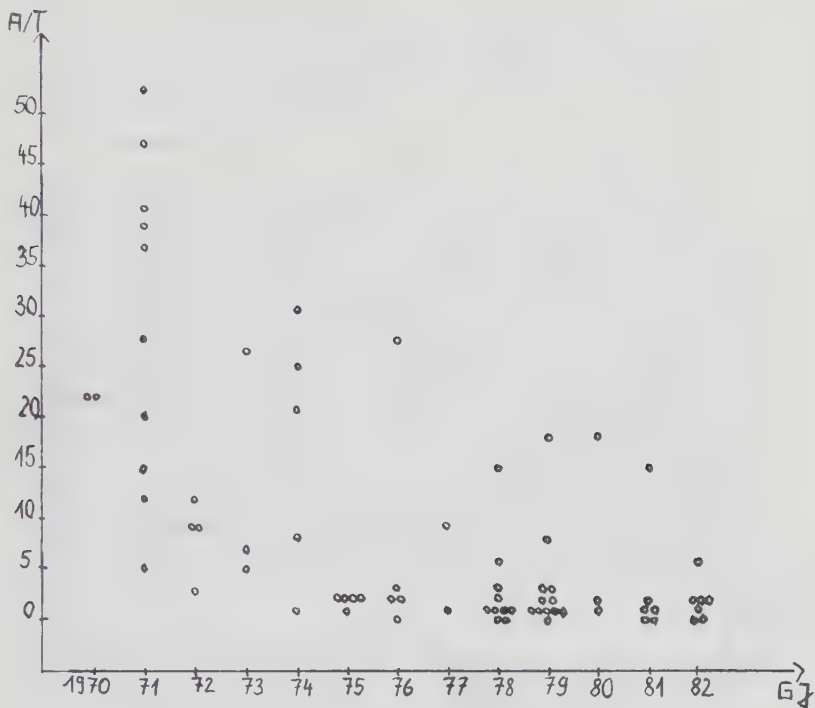


Abb. 4: Alter bei BAS (in Tagen) aufgelistet gegen die Geburtsjahrgänge 1970 - 82 (TGA - IVS-Patienten). A/T = Alter in Tagen, GJ = Geburtsjahrgang

3.5.4. Sauerstoffsättigung im rechtsventrikulären Ausflußtrakt vor/nach BAS

In 49 Fällen (incl. Jahrgänge 1981/82) wurde bei IVS - Patienten während der HKU vor und nach der BAS Blut aus der rechten Herzhöhle entnommen. Bei 48 Patienten ergaben die Messungen nach der Septostomie höhere Sauerstoffsättigungswerte als vorher. Durchschnittlich stieg die Sättigung des Blutes mit O_2 von 38,1 % (prae BAS) auf 66,0 % (post BAS). 13 VSD - Patienten hatten vor der Septostomie im Mittel eine rechtsventrikuläre Sauerstoffsättigung von 49,7 %; nach der RASHKIND - Prozedur betrug sie dagegen 70,9 %. Keines dieser Kinder verschlechterte sich durch den Eingriff.

Faßt man die einzelnen Meßwerte der Patienten in einer Graphik zusammen, ergibt sich eine Kurvenschar, die das Verlaufsergebnis der BAS noch deutlicher werden läßt:

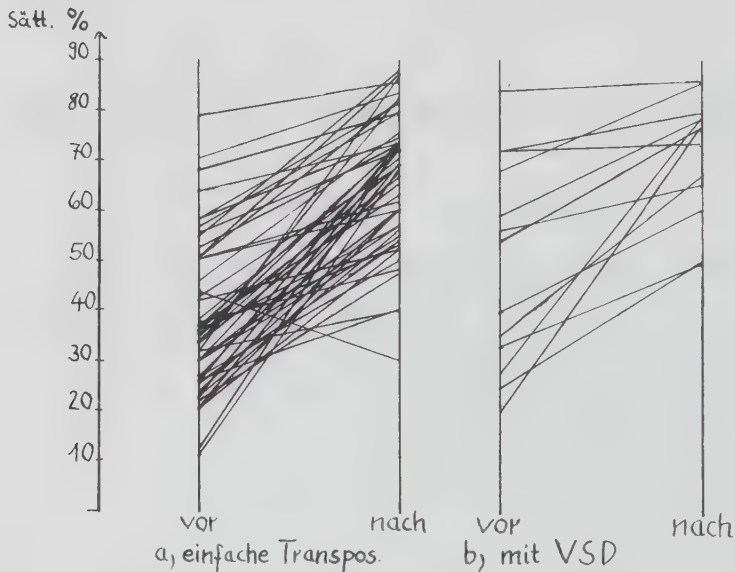


Abb. 5: Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel
vor / nach RASHKIND - Katheter

Die vor und nach der Septostomie gemessenen Werte (Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel) sind in der Tab. 6 zusammengefaßt ($\bar{x}$ = Mittelwert, s = Standardabweichung, n = Fallzahl, Median und Grenzwerte):

B A L L O N A T R I O S E P T O S T O M I E					
Sauerstoff= sätt. (RV) (%)	n	Median	$\bar{x}$	s	Grenz = werte
vor BAS (IVS)	49	35	38,1	15,4	11 - 79
nach BAS(IVS)	49	68	66,0	13,4	30 - 88
vor BAS(VSD)	13	54	49,7	20,8	20 - 84
nach BAS(VSD)	13	76	70,9	12,0	49 - 86

Tab.6 : Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND.
Sauerstoffsättigung (in Sättigungs-Prozent)
im Blut der rechten Herzkammer vor und nach
dem Eingriff. IVS - Patienten (49 Fälle)
und VSD - Patienten (13 Fälle) sind getrennt
aufgeführt.

3.5.5. Blutgasanalyse (Astrup) vor / nach BAS

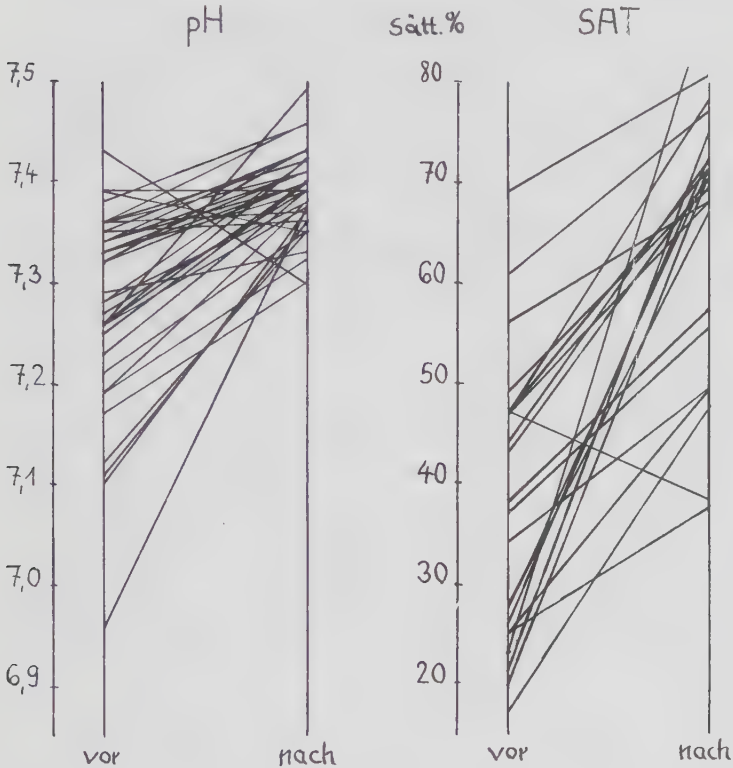
Vor der RASHKIND - Prozedur zeigten die dem Kapillarblut entnommenen Astrup - Analysen eine starke metabolische Azidose und Hypoxämie auf. Die Basendefizite waren durch die Therapie mit puffernden Infusionen in ihrer Höhe vermindert. Nach der BAS normalisierten sich pH - und BE-(baseexcess-) Wert. Auch der Sauerstoffpartialdruck und die O_2 - Sättigung stiegen deutlich an (Tab.7).

v o r B A S			n a c h B A S		
Astrup	$\bar{x}$ (Grenzwerte)	s	$\bar{x}$ (Grenzwerte)	s	n
pH (IVS)	7,28 (6,96-7,43)	0,1	7,39 (7,30-7,49)	0,04	36
pH (VSD)	7,36 (7,29-7,43)	0,05	7,40 (7,35-7,45)	0,04	7
pO_2 (IVS)	26,0 (11,5-40)	7,27	39,3 (23,0-71)	11,3	34
pO_2 (VSD)	33,0 (23,0-42)	6,21	44,9 (32,0-59)	9,6	7
SAT(IVS)	37,8 (17 -69)	14,29	65,0 (38 -89)	13,76	22
SAT(VSD)	- -	-	- -	-	-
BE (IVS)	-7,9 (-24 -+3,2)	5,67	-1,1 (-8,5 -+5,4)	2,8	35
BE (VSD)	-3,7 (-12,5-+4,2)	5,21	+0,8 (-1,3 -+2,5)	1,4	7

Tab. 7: Astrup (Kapillarblut) vor und nach der Septostomie. Vergleich der Durchschnitts - und Grenzwerte.

n= Fallzahl, s= Standardabweichung der Meßwerte
Einheiten: pO_2 in mm Hg, SAT in Sättigungs - Prozent, BE in mVal/l

Vergleichende (vor / nach BAS) graphische Darstellung
der Einzelmessungen (pH - Wert, Sauerstoffsättigung)
an IVS - Patienten führt zu untenstehenden Kurvenscharen :



BALLONATRIOSEPTOSTOMIE

Abb. 6 : Meßwerte (pH , SAT) im Kapillarblut vor / nach
BAS

3.5.6. Komplikationen der Ballonatrioseptostomie / HKU

Als Routineeingriff sind die Herzkatheteruntersuchung wie auch die BAS mit einem nur geringen Risiko behaftet. Als unmittelbare Komplikation der BAS trat eine tödliche Herzbeuteltamponade auf. Die Letalität der Septostomie betrug am Herzzentrum Erlangen somit 1,0% (1 von 96 Fällen). Ein weiteres Kind starb an einer Notoperation, die unmittelbar im Anschluß an eine Septostomie notwendig geworden war, um eine abgebrochene Katheterspitze zu entfernen.

Ferner war die Herzkatheteruntersuchung (ohne BAS) bei einem Patienten die Todesursache, der eine Herzbeutel=tamponade erlitt.

3.6. Verlauf

3.6.1. Natürlicher Verlauf (ohne invasive Therapie)

19 Kinder wurden weder operiert noch septostomiert (14,1 % aller Patienten mit TGA). Einen VSD hatten 9 von ihnen (darunter 2 mit zusätzlicher Pulmonalstenose), bei 10 Patienten war das Ventrikelseptum intakt. Die Mortalität betrug in dieser Gruppe 100 %. Ein Kind starb im Anschluß an die Herzkatheteruntersuchung (Herzbeuteltamponade), ein weiteres nach einer Probethorakotomie. Cerebrale Blutungen ließen sich durch Sekktion in 4 Fällen nachweisen, 2 Kinder starben an respiratorischer Insuffizienz (1 pulmonale Hypertonie bei Intimaproliferation der pulmonalen Arteriolen; postnatale mangelhafte Entfaltung der Lunge in einem anderen Fall). Weitere Komplikationen waren 2 Perikardergüsse, ein paralytischer Ileus, eine Aspirationspneumonie und ein AV-Block III. Grades. Als Grundleiden lagen jeweils hypoxämische Myokardschädigung und globales Herzversagen zugrunde. 11 Kinder starben im 1. Lebensmonat, 3 im restlichen ersten halben Jahr, weitere 3 in der zweiten Hälfte des Geburtsjahres. Zwei Kinder (beide mit VSD) wurden älter als 1 Jahr (2 J. 7 Mon. bzw. 4 J. 9 Mon.).

3.6.2. Verlauf mit BAS (ohne Operation)

13 Kinder (6 IVS, 2 VSD, 5 VSD/PS) wurden septostomiert, jedoch nicht operativ behandelt (9,6 % aller Patienten).

Ein Verlauf ließ sich nicht weiter verfolgen. Ein Mädchen lebt noch (VSD/PS, 3 1/2 Jahre alt) und soll zu einem späteren Zeitpunkt operativ korrigiert werden. Ein Kind erlitt eine Herzbeuteltamponade nach der BAS, ein weiteres starb an der Notoperation, die im Anschluß an die Septostomie notwendig wurde, um eine abgebrochene Katheterspitze zu entfernen. Zwei Pneumonien, cerebrale Einblutungen gleichfalls in zwei Fällen sowie eine Nahrungsaspiration sind als Todesursachen belegt. Globales Herzversagen (darunter 2 AV III - Blockierungen) war ansonsten auch in dieser Gruppe die Todesursache.

Überlebenszeiten: 4 Patienten starben im ersten Lebensmonat, weitere 4 vor Ablauf des 6. Monats und 2 in der zweiten Hälfte des Geburtsjahres. Ein Kind mit einem VSD starb im Alter von 8 J. 4 Mon. an pulmonaler Hypertonie, ein anderes (s.o.) lebt noch.

3.6.3. Verlauf mit Palliativoperationen

In der Chirurgischen Universitätsklinik in Erlangen wurden folgende palliative Operationen an Kindern mit d-TGA vorgenommen: Elfmal wurde die Pulmonalarterie gebündelt. Gleichfalls, um eine übermäßige Druck-/ Volumenbelastung der Lunge zu verhindern, wurde ein offener Ductus Botalli in 5 Fällen unterbunden und einmal durchtrennt. Ein zu enger Aortenisthmus wurde bei einem Patienten erweitert. Eine valvuläre Pulmonalstenose wurde mit einer Kommissurotomie behandelt. Zwei Mustardoperationen hatten nur palliativen Charakter, da wegen eines zu hohen Lungengefäßwiderstandes der VSD offengelassen wurde. Beide

Kinder leben.

Die größte Gruppe bilden 18 Septektomien (15 in ER) nach BLALOCK - HANLON. Sieben von ihnen wurden später operativ korrigiert. Zwei der ausschließlich septektomierten Patienten leben noch, 6 starben frühpostoperativ, 3 spätpostoperativ.

Anastomosen zwischen großem und kleinem Kreislauf wurden zweimal nach der Methode von BLALOCK und TAUSSIG gelegt, weitere dreimal nach der Technik COOLEYS (2 starben frühpostoperativ, 1 Kind wurde später korrigiert). Ein Patient erhielt eine Verbindung zwischen rechtem Atrium und einer rechten Lungenvene, zwei andere einen aorto-pulmonalen Shunt auf prothetischer Basis (Goretex).

Insgesamt wurden 35 Kinder mit d- TGA palliativ operiert (inkl. 2 palliativen Mustardoperationen). Zwölf von ihnen unterzogen sich zu einem späteren Zeitpunkt einer physiologisch - korrigierenden Operation. Die Mortalität der ausschließlich palliativ operierten Patienten (ohne Palliativoperationen nach MUSTARD) betrug 66,7 % (14 von 21 Fällen). Da der Schwerpunkt dieser Sterblichkeit mit 9 Patienten in der frühpostoperativen Phase lag und somit als Folge des operativen Eingriffs zu betrachten war - hierbei muß jedoch die ungünstige Auslese des Patientenguts berücksichtigt werden -, wurde besonders in den letzten Jahren nurmehr stark eingeschränkt palliativ operiert.

3.6.4. Verlauf bei operativer physiologischer Korrektur

80 Kinder (59,3 %) wurden einer physiologisch korrigierenden Operation unterzogen (44 nach SENNING, 35 nach MUSTARD, 1 nach RASTELLI). 2 nach MUSTARD (davon 1 in Erlangen) operierte Kinder ließen sich nicht über den

gesamten spätpostoperativen Zeitraum verfolgen. 14 operierte Kinder starben (17,5 %). Die Sterblichkeit in der Senning - Gruppe betrug 9,1 % (4 von 44), unter den nach MUSTARD operierten Kindern betrug sie 25,7 % (9 von 35). Früh- und Spätsterblichkeit nach Korrekturoperation sind im Kapitel 'Physiologisch korrigierende Operationen' ausführlicher behandelt. Der einzige Patient mit einer RASTELLI - Operation (R.D., operiert in der chirurg. Univ. Kinderklinik Bonn) verstarb 2 Monate nach einem Rezidiv - Eingriff. Bei der Sektion zeigten sich regelrechte operative Verhältnisse, jedoch war es trotz Pulmonalstenose zu einer schweren Sklerosierung der subvalvulären Pulmonalarterien gekommen.

3.6.5. Mortalität der Patienten mit d- TGA insgesamt.
Zweijahresüberlebensrate von IVS - Patienten der einzelnen Geburtsjahrgänge.

Kontinuierlich zu verfolgen waren 132 Patienten. Von ihnen sind 58 (43,9 %) verstorben. Die prozentuale Sterblichkeit der TGA - Schweregruppen setzt sich wie folgt zusammen:

IVS: 38,8 % (33 von 85), VSD: 55,6 % (15 von 27),
VSD/PS: 50 % (10 von 20).

Wie im Kapitel 3.5.1. dargelegt wurde, war der Anteil von Kindern mit einem zusätzlichen VSD in den früheren Geburtsjahrgängen größer. In dieser ersten Hälfte der 1970 - er Jahre waren die Möglichkeiten, physiologisch korrigierend zu operieren, aber nur beschränkt gegeben.

Bei der Beurteilung der Sterblichkeit von Kindern mit einem VSD ist dieser Umstand zu berücksichtigen. Die beschleunigte Diagnostik und Zuleitung zur Intensivtherapie bzw. einer frühen Korrekturoperation nach MUSTARD (in Erlangen seit 1975) oder SENNING (seit 1979) kam besonders den Überlebensaussichten der Kinder zugute, die in jüngerer Zeit geboren wurden (s. Abb.7, IVS - Patienten).

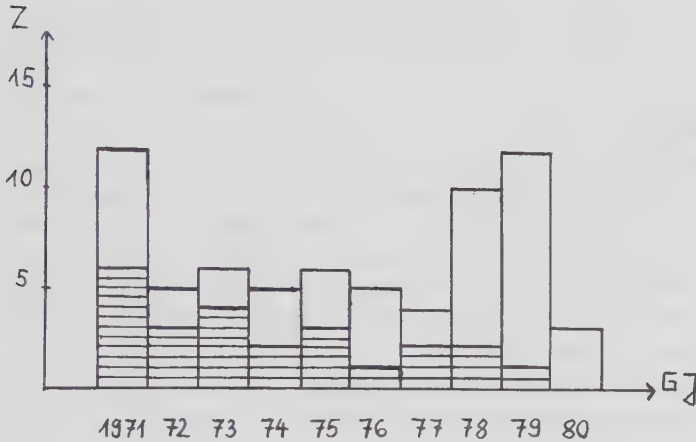


Abb. 7: Patienten der Geburtsjahrgänge 1971 - 80 (mit intaktem Ventrikelseptum). Diejenigen Kinder, die in den ersten 2 Lebensjahren verstarben, sind schraffiert dargestellt. Z = Anzahl der Patienten, GJ = Geburtsjahrgänge

3.7. Präoperative Befunde

3.7.1. Klinische Untersuchung

60 Patienten liegen der Auswertung zugrunde. In die Laboruntersuchungen und EKG - Aufzeichnungen sind auch Kinder der Geburtsjahrgänge 1981/82 einbezogen.

Zum Zeitpunkt der Kontrolluntersuchung vor der Korrekturoperation waren 14 Kinder (= 23 %) kompensiert herzinsuffizient. 49 Patienten wurden mit Digitalis dauerbehandelt. 26 Kinder hatten pathologisch vergrößerte Herzen. Die Lungengefäßzeichnung war in 91 % der Fälle (51 von 56) vermehrt und nur einmal (unkomplizierte TGA) vermindert. Unter 51 dokumentierten Untersuchungsergebnissen wurde zehnmal eine Ruhedyspnoe verzeichnet, weitere 16 Patienten gerieten bei mäßiger körperlicher Belastung in Atemnot. Aufgrund der ausgeprägten kompensatorischen Polyglobulie waren alle Kinder schon in Ruhe zyanotisch. Zu Bronchitiden neigten in der präoperativen Phase 17 Kinder. Somit war die Infektanfälligkeit mit Lungenbeteiligung krankheitsbedingt hoch. Infolge der besonderen Kreislagsituation und verminderten Sauerstoffsättigung des Blutes waren auch trophische Störungen (Trommelschlegelfinger und Uhrglasnägel) häufig (44 Patienten). In gleicher Weise war das Längenwachstum beeinträchtigt. Im Vergleich mit Gleichaltrigen erwiesen sich nur 63 % (36 von 57 Fällen) als noch 'normal' groß, d.h. sie lagen zwischen der 25 %- und der 75 %- Perzentile des Somatogramms. Drei Kinder waren noch oberhalb der 10 %- Perzentile einzuordnen, acht waren minderwüchsig und 10 Patienten dem Zwergwuchs zuzurechnen.

Auffällige geistige Defekte ließen sich bei 4 Kindern feststellen. Ansonsten traten als neurologische Kom-

plikationen 4 Paresen und 1 Fall mit Krämpfen auf. Unter hypoxämischen Anfällen litten 7 Kinder.

Die Auskultation war nur in 1 Fall negativ. Stets war sonst ein systolisches Geräusch hörbar, jedoch keines der Stärke 5,6 / VI. Neun Patienten waren dem Normwert 4 / VI zuzuordnen. Leichte (1,2 / VI) und mittlere (3 / VI) Intensitätsgrade kamen am häufigsten vor (47 Patienten). Diastolische Geräusche waren nur bei 2 Kindern zu auskultieren.

Kleines Blutbild und Astrup - Untersuchung sind in nachfolgender Tabelle (Tab.8) zusammengestellt:

bb bzw. Astrup	n	$\bar{x}$ (Grenzwerte)	s
Hb	73	20,1 (13,0 - 25,9)	2,80
Ery	69	7,7 (4,9 - 9,9)	1,34
Hkt	71	63,4 (43 - 79)	9,3
pH	51	7,38 (7,19 - 7,47)	0,05
pCO ₂	39	35,4 (19 - 49)	4,72
pO ₂	62	39,2 (19 - 63)	10,18
SAT	42	63,7 (35 - 87)	11,37

Tab. 8 : Präoperative Laboruntersuchung (kl. Blut= bild und Astrup). Einheiten: Hb (g %), Ery (Mio./mm³), Hkt (%), pO₂ bzw. pCO₂ (Torr), SAT (Sättigungs-Prozent).

In Elektrokardiogrammen, die vor der Korrekturoperation aufgezeichnet wurden, überwog in den meisten Fällen eine ausgeprägte, einseitige rechtsventrikuläre Belastung. Von 72 Elektrokardiogrammen zeigten 68 eine Rechtshypertrophie, 4 eine doppelseitige Kammerhypertrophie (2 Pulmonalstenosen). Bei den meisten Kindern ließen sich jetzt vor der Operation Zeichen der Vorhofbelastung feststellen:

2 x p- mitrale (VSD mit PS), 23 x p- dextrokardiale, 39 x p- kardiale.

Linkslage - oder Normaltypen der elektrischen Herzachse kamen nicht mehr vor. Das Spektrum bestand aus 40 Rechtstypen, 29 Überdrehten Rechtstypen, 1 Steiltyp und 2 illusionären Lagetypen.

Rhythmusstörungen und Reizleitungsstörungen beschränkten sich auf 6 AV - Blockierungen 1. Grades, 1 Sinusbradykardie, 1 kompletten Rechtsschenkelblock (hierbei handelte es sich um einen 15 - jährigen Jugendlichen mit VSD und PS) sowie 21 inkomplette Rechtsschenkelblockierungen. Alle Patienten waren im Sinusrhythmus.

Körpergröße und Gewicht wurden nur bei männlichen Patienten dokumentiert (zu geringe Fallzahl bei Mädchen). Zum Zeitpunkt der präoperativen Untersuchung war das Körpergewicht der Mehrzahl der Kinder retardiert. Die Störungen des Längenwachstums werden deutlicher für die Patienten, die am Operationstermin älter als 2 Jahre waren (Abb. 9). Den untenstehenden graphischen Darstellungen liegen Somatogramme aus der Univ.- Kinderklinik zugrunde, denen auch die Standardabweichungen entnommen sind. Meßwerte, die den 2 σ - Bereich unterschreiten, sind besonders gekennzeichnet (●) (Abb.8/9).

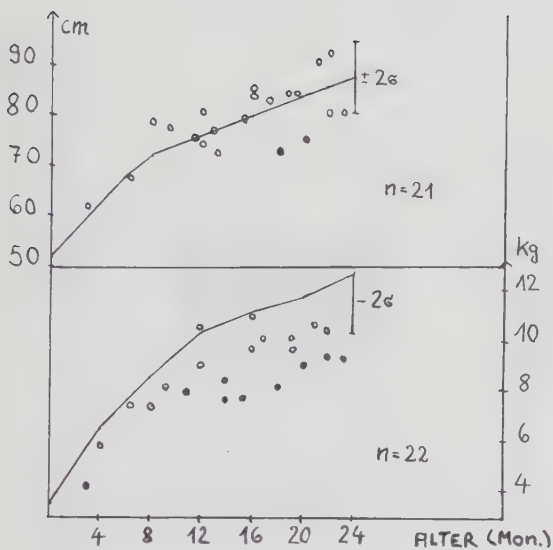


Abb. 8: Größe (cm) und Gewicht (kg) männlicher Patienten aufgetragen gegen ihr Alter (Mon.) zum Zeitpunkt der präop. Untersuchung (Alter < 2 J.). Jüngere OP - Gruppe. Vergleich zu 50 %- Perzentile

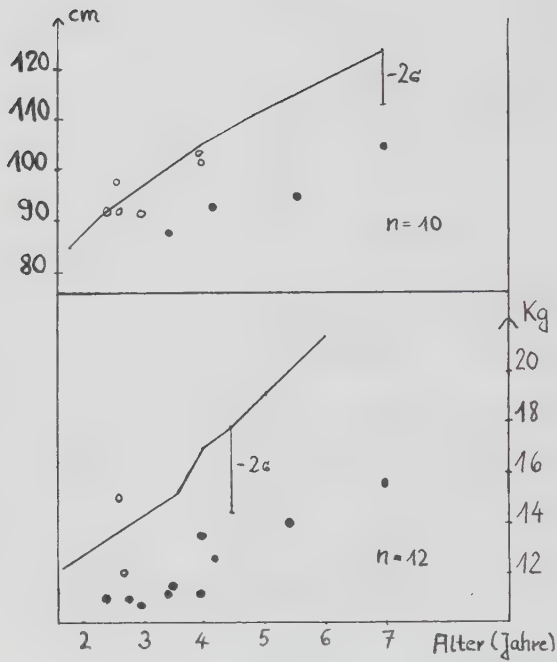


Abb. 9: Größe (cm) und Gewicht (kg) männlicher Patienten aufgetragen gegen ihr Alter zum Zeitpunkt der präoperativen Untersuchung (Alter $>$ 2 Jahre). Ältere Operationsgruppe. Vergleich mit 50 %- Perzentile.

3.7.2. Herzkatheteruntersuchung

Änderungen der Sauerstoffsättigung im rechtsventrikulären Ausflußtrakt, die sich zum Zeitpunkt des präoperativen Kontrollkatheters im Vergleich zu den Messungen ergeben hatten, die unmittelbar nach der BAS vorgenommen wurden, verdeutlicht untenstehende graphische Darstellung:

Sätt. %

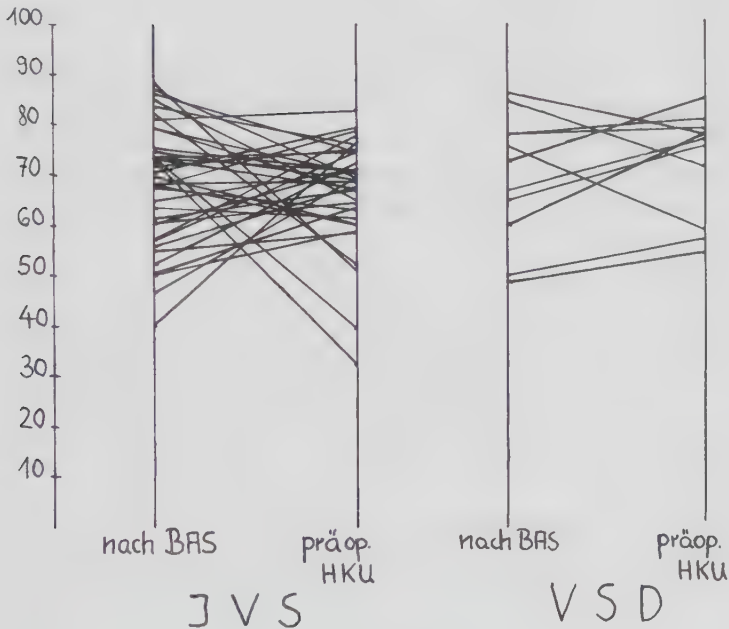


Abb. 10: Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel unmittelbar nach Ballonatrioseptostomie und bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung

Im Mittel von 37 Messungen an IVS - Patienten ließ sich präoperativ eine Sauerstoffsättigung im Blut der rechten Herzkammer von 66,5 (32 - 83; Median = 69) Sättigungs-Prozent errechnen. Bei 18 Patienten wurden präoperativ schlechtere Werte gemessen als unmittelbar nach der BAS, bei 19 Kindern dagegen bessere. Die durchschnittliche präoperative Sauerstoffsättigung der VSD - Patienten (11 Messungen) im rechten Ventrikel betrug 72,3 % (54 - 85 % ; Median = 77 %). Drei von elf Kindern mit Ventrikelseptumdefekten hatten präoperativ eine niedrige Sauerstoffsättigung im rechtsventrikulären Ausflußtrakt als nach der Septostomie.

Präoperativ vorgenommene Blutdruckmessungen im linken Ventrikel ließen im Mittel auf eine Senkung des pulmonalen Drucks gegenüber der Herzkatheteruntersuchung zum Zeitpunkt der Diagnosestellung schließen. IVS - Patienten (23 Fälle) ohne Pulmonalstenose hatten anlässlich der 1. orientierenden HKU noch einen durchschnittlichen systolischen Druck von 50 (27 - 85; Median = 50) mm Hg im linken Ventrikel. Die präoperative Kontrolle ergab nurmehr einen systolischen Druck von 39 (25 - 52; Median=40) mm Hg in der linken Herzkammer. Bei Kindern mit einem VSD ohne Pulmonalstenose wurden vor der Korrekturoperation Drücke im linken Ventrikel gemessen (systolisch), die sich zwischen 36 - 140 (Median = 50) mm Hg bewegten (7 Messungen).

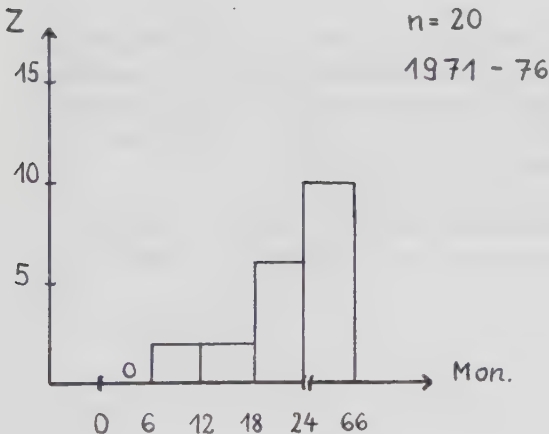
Der links - rechts - Shunt (in Prozent des Kleinkreislaufvolumens) betrug durchschnittlich 36,2 (11 - 66 ; Median = 33) Prozent für 47 IVS - Patienten. Für 11 Kinder mit einem VSD ließen sich Shuntvolumina zwischen 12 - 79 (Median = 24) Prozent bestimmen.

Der rechts - links - Shunt (in Prozent des Großkreislaufvolumens) von 45 Kindern mit intaktem Ventrikelseptum erreichte durchschnittlich 17,2 (4 - 30; Median=17) Prozent. Die Grenzwerte von 10 Messungen an Patienten mit einem VSD lagen bei 7 Prozent im Minimum und 37 Prozent im Maximum (Median = 23,5 %).

3.8. Physiologisch korrigierende Operationen

3.8.1. Zeitraum zwischen Diagnosestellung und Korrekturoperation

Seitdem Korrekturoperationen in Erlangen durchgeführt wurden (seit 1975), gelang es, das Alter der Patienten bei der Operation deutlich zu senken. Von 17 operierten Kindern der Geburtsjahrgänge 1980 - 82 waren nur 2 Kinder (12,5 und 14 Mon.) älter als 1 Jahr am Operations= termin. Patienten, die an anderen Kliniken operiert wurden, sind nicht berücksichtigt. In der Geburtsjahrgangs= gruppe 1971 - 76 (20 Patienten) betrug der Zeitraum zwischen Diagnosestellung und physiologisch korrigieren= der Operation zwischen 11 und 66 Monaten (Median: 25,5 M.), in der Geburtsjahrgangsgruppe 1977 - 82 (39 Patienten) dagegen 2 - 28 Monate (Median: 12 Monate).



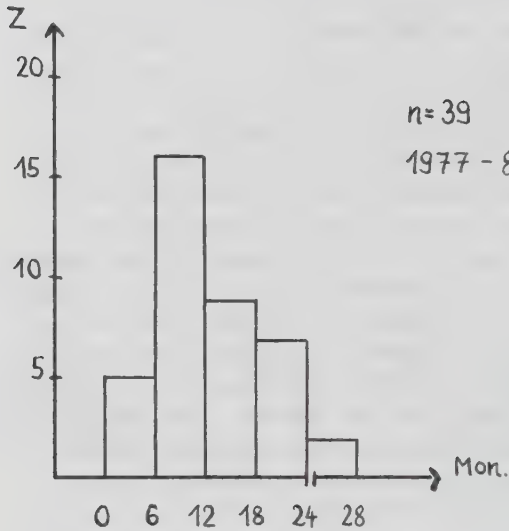


Abb. 11 : Zeitintervall (in Monaten) zwischen der ersten Herzkatheteruntersuchung (Diagnose=stellung) und der physiologisch korrigierenden Operation. Vergleich der Jahrgangsg=gruppen 1971 - 76 und 1977 - 82.
Z = Anzahl der Patienten.
Klasseneinteilung: < 6 Monate, 6 - < 12 Mon., 12 - < 18 Mon., 18 - < 24 Mon., > 24 Mon.

3.8.2. Durchgeführte Korrekturoperationen mit Beseitigung anatomischer Begleitvitien

80 Kinder des Erlanger Krankenguts mit TGA (bis einschließlich Jahrgang 1982) wurden einem korrigierenden Eingriff zugeführt. 35 von ihnen wurden nach der Methode von MUSTARD operiert (24 in Erlangen), 44 nach der Technik von SENNING (35 in ER) und 1 Junge nach RASTELLI in einer auswärtigen Klinik.

Bei den in Erlangen durchgeführten Senningoperationen wurde auf eine Erweiterung des neu entstandenen systemischen Vorhofs durch einen Streifen Perikard verzichtet, jedoch wurde diese Maßnahme, die einer Obstruktion der Lungenvenen vorbeugen sollte, bei 20 Mustardoperationen angewandt. Sechsmal wurde der intraatriale Baffle (Mustard-OP) aus Perikard gefertigt, in allen übrigen Fällen wurde der Kunststoff Dacron bevorzugt. Anfänglich wurde der Patch in der ursprünglichen, von MUSTARD beschriebenen Weise geformt (12 x), bei späteren Operationen wurde die Modifikation nach BROM benutzt (23 x).

Zur Beseitigung anatomischer Fehlbildungen während der Operation wurden folgende Techniken verwendet:

Art des Eingriffs	Technik	Mustard	Senning
Verschluß eines VSD Zugang	direkt	3	1
	Patch	3	5
	transatrial	6	3
	transventrikulär	/	3
Verschluß eines Ductus Botalli	Unterbindung	1	/
Revision eines aorto- pulmonalen Fensters	Naht	1	/
Beseitigung einer Pulmonalstenose Zugang	Kommissurotomie	/	1
	Spreizen der Klappe	1	/
	Muskelresektion (LVOTO)	4	3
	transpulmonal (A. pulmonalis)	5	3
	transventrikulär	/	1

Tab. 9: Operative Behandlung von Begleitmißbildungen während der Korrekturoperationen (Physiologisch korrigierende Operationen nach MUSTARD und SENNING bis Jahresende 1982). Diese Aufstellung enthält auch Kinder, die an auswärtigen Kliniken operiert wurden.

3.8.3. Operation mit Herz - Lungen - Maschine

Mit Hilfe der Herz - Lungen - Maschine wurden die Kinder in Erlangen nach MUSTARD (seit 1975) bzw. ab 1979 nach SENNING operiert. Die durch extrakorporales Kühlen des Patienten mittels HLM hervorgerufene Hypothermie betrug durchschnittlich 17 Grad Celsius (13 - 22 Grad; Median=17) Ösophagustemperatur (35 Fälle). Bypasszeit und Aortenabklemmzeit sind für 24 Mustardoperationen der Jahre 1975 - 79 und 16 Senningoperationen in den Jahren 1979 - 81 der Tabelle 10 zu entnehmen.

B Y P A S S Z E I T			
Eingriff	n	Median	Grenzwerte
Mustard	24	117	73 - 244
Senning	16	105	80 - 140

A O R T E N A B K L E M M Z E I T			
Eingriff	n	Median	Grenzwerte
Mustard	24	57	49 - 120
Senning	16	50,5	39 - 78

Tab. 10: Bypass- und Aortenabklemmzeit bei physiologisch korrigierenden Operationen nach MUSTARD (24 F.) bzw. SENNING (16 Fälle), die zwischen 1975-81 in Erlangen durchgeführt wurden (in Minuten)

3.8.4. Mortalität (früh - und spätpostoperativ)

Die folgenden Angaben über die Mortalität der nach MUSTARD oder SENNING operierten Kinder (bis einschließlich Geburtsjahrgang 1982) beziehen sich ausschließlich auf Eingriffe, die in der Chirurgischen Universitätsklinik Erlangen vorgenommen wurden. Da Senningoperationen in Erlangen erst seit 1979 durchgeführt wurden, Mustardoperationen dagegen zwischen 1975 und 1979, ergeben sich entsprechend längere Beobachtungszeiträume (s. Abb. 12) für Patienten, die noch nach der Methode von MUSTARD operiert wurden. Für die Beurteilung der Sterblichkeit ist weiterhin die Tendenz der letzten Jahre zu bedenken, die Kinder früher zu operieren als am Beginn der Dokumentation (s. Kap. 3.8.1.).

Die Gesamtsterblichkeit betrug 16,9 % (10 von 59 Kindern). Nach MUSTARD operierte Kinder hatten eine Mortalität von 29,2 % (7 von 24 K.). In der Senning - Gruppe starben dagegen von 35 Kindern lediglich 3 (= 8,6 %).

Die frühpostoperative Sterblichkeit (Tod in den ersten 30 Tagen nach der Operation) belief sich auf 5,1 % (3 von 59 K.). Von 35 nach SENNING operierten Patienten starb frühpostoperativ einer (= 2,9 %). Es handelte sich hierbei um ein Kind mit ASD, VSD und pulmonaler Hypertonie, das am zweiten postoperativen Tag im low - output - Zustand verstarb. Die Lungengefäßveränderungen aufgrund der pulmonalen Hypertonie waren in diesem Fall zu weit fortgeschritten. Nach der kompletten Trennung der Kreisläufe war der pulmonale Ventrikel (LV) nicht in der Lage, den gesamten venösen Rückfluß durch das obstruktiv veränderte Lungengefäßbett zu pumpen.

Mustardoperationen wiesen eine Frühsterblichkeit von 8,3 % (2 von 24 K.) auf. Der Tod erfolgte durch globales Herzversagen. Eine pulmonale Hypertonie als prädisponierender Letalfaktor lag in diesen Fällen nicht vor.

Spätpostoperativ starben 7 von 56 Kindern (= 12,5 %). Diese Todesfälle betrafen 5 nach MUSTARD operierte Patienten (= 22,7 %), darunter 3 Rezidivoperationen. Todesursache war jedesmal eine systemisch - venöse Einflußstauung durch den Mustard - Patch (Baffle - Obstruktion). Zwei von 34 Senning - Korrekturen (= 5,9 %) hatten spätpostoperativ einen letalen Ausgang: Ein Kind starb im Coma vigilie, nachdem es frühpostoperativ einen Herzstillstand mit cerebraler Ischämie erlitten hatte, ein weiteres im low - output - Syndrom an globalem Herzversagen.

Abbildung 12 zeigt die Dauer der postoperativen Verlaufsbeobachtung für die einzelnen Patienten.

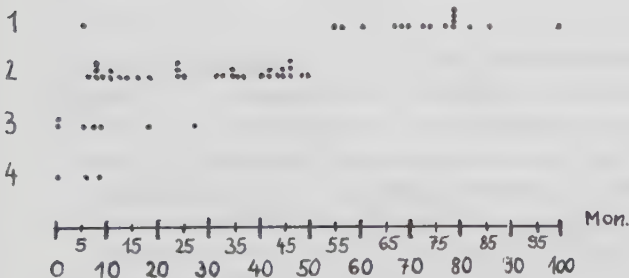


Abb. 12: Postoperative Beobachtungszeiten in Monaten.

- 1 = Überlebende (Mustard), 2 = Überleb. (Senning),
3 = Gestorbene (Mustard), 4 = Gestorbene (Senning)

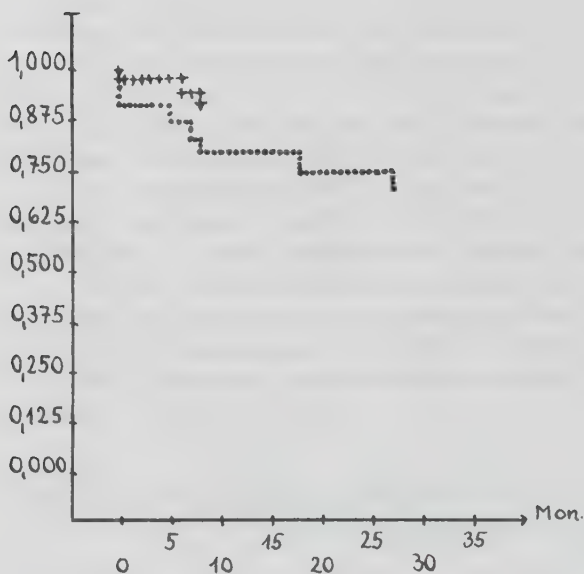


Abb. 13: Prozentualer Anteil der postoperativ Überlebenden Patienten nach Mustard- (●) bzw. Senningoperation (+) aufgetragen gegen die Dauer des postoperativen Verlaufs (in Monaten). Beobachtungszeiträume Überlebender Patienten, die sich innerhalb des postop. Intervalls bewegen, in dem die Todesfälle verstarben, sind rechnerisch berücksichtigt.

Abbildung 13 weist auf eine geringere Sterblichkeit der Senning - Patienten hin. Mit dem exakten Fisher - Test (Vierfeldertafel) ergibt sich jedoch keine Signifikanz auf dem 5 % - Niveau für einen postoperativen Beobachtungszeitraum von 30 Monaten. Mitverantwortlich für dieses Ergebnis ist die zu geringe Fallzahl (besonders bei den nach SENNING operierten Kindern), die sich aus der Nichtberücksichtigung solcher Patienten ergibt, die (noch) nicht über einen postoperativen Zeitraum von 30 Monaten verfolgt werden konnten und die nicht verstorben sind. Auf diese Weise konnten 15 von 35 Senningpatienten und 1 von 24 Mustardpatienten nicht berücksichtigt werden (s. Tab. 11).

OP - Methode	Verstorbene	Lebende	ges.
Mustard	7	16	23
Senning	3	17	20
gesamt	10	33	43

Tab. 11: Vierfeldertafel. Mortalität nach Mustard - bzw. Senningoperation. Beobachtungszeitraum: 30 Monate. Keine Signifikanz mit dem exakten Fisher - Test

3.9. Frühpostoperativer Verlauf

3.9.1. Postoperative Komplikationen und Rethorakotomien

Von 59 Patienten, die am Herzzentrum Erlangen einer Korrekturoperation unterzogen wurden, überlebten 56 den frühpostoperativen (30 Tage nach der OP) Zeitraum. Komplikationen, die auf unserer Intensivstation beherrscht werden konnten, bestanden in 3 Pericard- und 8 Pleuraergüssen, 2 Fällen von Aszites, 1 Fall von kompensierter Niereninsuffizienz, einer Pneumonie, 2 Fällen mit Gerinnungsstörung, einer septischen Wundinfektion sowie Nachblutungen bei 6 Patienten.

An neurologischen Komplikationen traten 2 Krampfanfälle und 3 Paresen auf (darunter 1 Tetraspastik nach Herzstillstand und bei Coma vigile).

Rethorakotomien: Acht Kinder mußten infolge einer Nachblutung oder anderer Komplikationen rethorakotomiert werden, in 6 Fällen (insgesamt 24 Mustard - OP) nach einer Mustardoperation (hierbei verstarben 2 Patienten) und zweimal nach einer Senningoperation (insgesamt 35 Senning - OP).

3.9.2. Stationäre Verweilzeit und Beatmungsdauer

Die durchschnittliche stationäre Nachbehandlungszeit im Anschluß an eine Korrekturoperation betrug 24 Tage (62 Fälle). Es ließ sich ein Medianwert von 21,5 Tagen ermitteln. Eingeschlossen sind Daten auswärtiger Kliniken, ausgeschlossen wurden postoperative Todesfälle.

Für 44 Patienten, die seit 1975 in Erlangen operiert wurden, ließ sich die Dauer der künstlichen Beatmung über einen intratrachealen Tubus erheben.

Lediglich 7 Prozent der Kinder (3 Patienten) mußten länger als 48 Stunden intubiert bleiben, 16 Prozent (7 Pat.) wurden zwischen 24 und 48 Std. beatmet und 77 Prozent (34 Pat.) konnten bereits nach weniger als einem Tag extubiert werden. Der Medianwert der Beatmungsdauer betrug 20,5 Stunden.

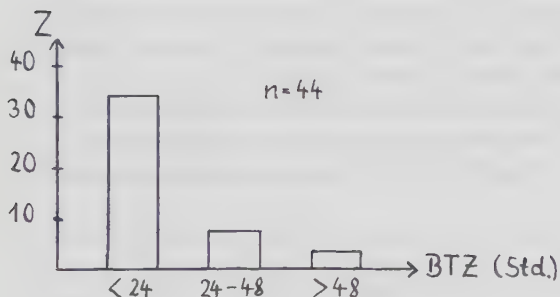


Abb. 14: Postoperative Beatmungszeit (BTZ) über einen intratrachealen Tubus in Stunden.

Z = Anzahl der Patienten

3.9.3. Reizleitungs- und Rhythmusstörungen nach Mustard- und Senningoperationen

Zum Zeitpunkt der Entlassung aus der stationären Behandlung fanden sich bei 17 von 22 (= 77,3 %) nach MUSTARD operierten Kindern Reizleitungsstörungen. Neben jeweils einer Überleitungsstörung im AV- Knoten vom Grad I und II handelte es sich in allen Fällen um einen inkompletten RSB, der in den meisten Fällen aber bereits präoperativ bestand. Von 22 Mustard - Patienten befanden sich 18 im Sinusrhythmus (= 81,8 %). Zwei Kinder hatten einen AV- Rhythmus, in zwei anderen Fällen bestand eine Bündelstammautomatie.

In der Senning - Gruppe (18 Operationen bis Juni 1981) sind ein inkompletter RSB und eine AV- Überleitungsstörung vom Grad II als Reizleitungsstörungen dokumentiert. Unter Einschluß der Geburtsjahrgänge 1981/82 (Operationen bis Mai 1983) befanden sich 32 von 34 Kindern (= 94,1 %) zum Zeitpunkt ihrer Entlassung aus stationärer Behandlung in einem stabilen Sinusrhythmus. Zwei Patienten hatten einen AV- Rhythmus mit fraglichem sick - sinus - syndrom. Bei der letzten Nachuntersuchung waren diese Rhythmusstörungen nicht mehr nachzuweisen. Ein Patient hatte allerdings Anfälle von supraventrikulären Tachykardien und wurde für 1 Jahr neben der Digitalisierung mit Visken^R behandelt.

3. 10. Anamnestische Daten und klinische Befunde der Nachuntersuchungen

3.10.1. Systemisch - venöse Einflußbehinderungen nach Mustard - bzw. Senningkorrektur. Rezidiv= operationen

Nachuntersuchungen wurden, wenn keine Komplikation auftrat, 1 Jahr nach erfolgreicher Korrekturoperation durchgeführt und für die Auswertung in jeweils zweijährigem Abstand registriert. Demnach entwickelten (bis November 1983) 16 der 35 (45,7 %) nach MUSTARD operierten Kinder (incl. Operationen an auswärtigen Kliniken) eine Baffle - Obstruktion, die durch Herzkatheteruntersuchung verifiziert wurde. Schwere Fälle waren am Hervortreten der Jugularvenen (Einflußstauung) und einer Vergrößerung der Leber zu erkennen sowie Ödemen, einer Verbreiterung des Herzschattens im Röntgen - Thorax - Bild und an respiratorischer Insuffizienz bei akuten Cava - Obstruktionen. 7 Einflußbehinderungen blieben hämodynamisch ohne Relevanz. Die restlichen 9 Kinder erlitten schwere Baffle - Obstruktionen (= 25,7 % der Mustard - Eingriffe). Nur 3 von ihnen blieben dank einer erfolgreichen Rezidivoperation am Leben. Die Sterblichkeit aufgrund dieser Komplikation trug wesentlich zum Übergang des Herzzentrums Erlangen zur Senning - Technik bei. Lediglich ein nach SENNING operierter Patient (M.D.) zeigte bisher die Zeichen einer Vena - cava - superior - obstruktion bei völlig ungestörtem Rückfluß der Vena cava inferior in den neu geschaffenen rechten Vorhof. Angiokardiographisch stellte sich die Einengung als sehr kurzstreckige Stenose im Bereich der VCS dar. Durch Ballondilatation gelang es, sie soweit aufzudehnen, daß die klinischen Symptome der Obstruktion verschwanden.

In die nachfolgende Erläuterung und graphische Darstellung des Datenmaterials über systemisch - venöse Einflußstauungen (bzw. Baffle - Obstruktionen) gehen nur solche Patienten mit dieser spätpostoperativen Komplikation ein, die an der Chirurgischen Univ.- Klinik Erlangen operiert wurden. Berücksichtigt wurden nur Kinder, die den frühpostoperativen Zeitraum (30 Tage) überlebten.

Acht von 22 nach MUSTARD operierte Kinder (= 36,4 %) , aber nur eines von 34 nach der Senning - Technik operierten Kinder (= 2,9 %) entwickelten bis Ende November 1983 eine schwere Behinderung des systemisch - venösen Rückflusses in den rechten Vorhof.

In der Abbildung 15 sind die postoperativen Beobachtungszeiträume bzw. das postoperative Intervall bis zum Eintritt einer Obstruktion (Nachweis durch HKU) dargestellt.

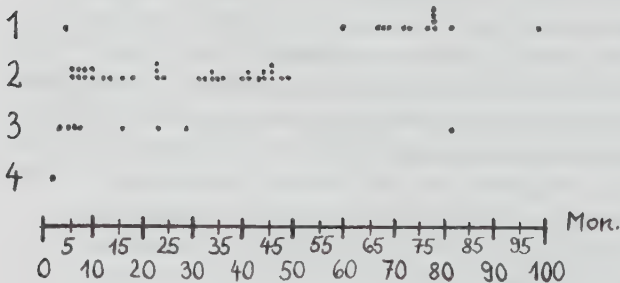


Abb. 15: Auftreten systemisch - venöser Einflußstauungen nach Korrekturoperation (Beobachtungszeitraum in Monaten). 1 = Mustard (ohne Baffle - Obstr.), 2 = Senning (ohne B.O.), 3 = B.O. (Mustard), 4 = Obstruktion (Senning)

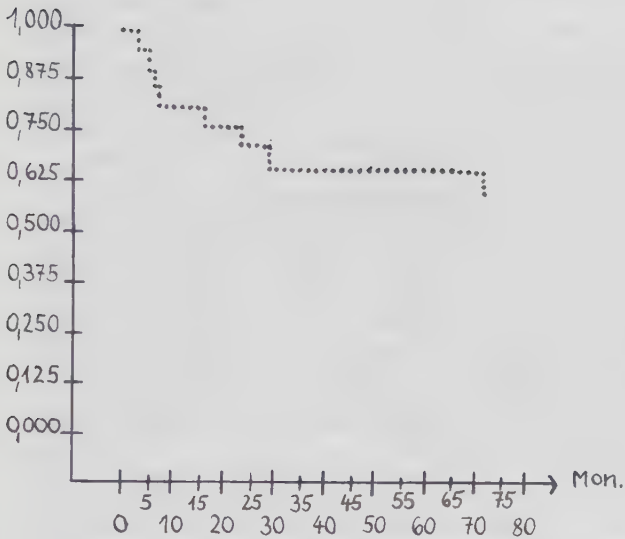


Abb. 16 : Baffle - Obstruktionen (spätpostoperativ) nach Mustardoperationen (8 von 22 Fällen). Anteil der Obstruktionen durch den interatrialen Patch (1,0 = 100 %) in Abhängigkeit vom postoperativen Beobachtungszeitraum (in Monaten). Beobachtungszeiträume komplikationsfreier Patienten, die kürzer waren als die am spätesten postoperativ aufgetretene B.O. (= 71 Mon.) wurden rechnerisch berücksichtigt. Alle 5 spätpostop. Todesfälle gingen auf Baffle - Obstruktionen zurück. Frühpostop. verstorbene Kinder wurden ausgeschlossen.

In einem Zeitraum von 30 Monaten postoperativ trat die Komplikation einer systemisch - venösen Einflußstauung in den rechten Vorhof siebenmal nach Mustard- und einmal nach Senning-Korrektur auf. Um die beiden Operationsmethoden vergleichen zu können, wurden alle die Patienten ausgeschlossen, deren postoperativer Verlauf keine 30 Monate betrug und die keine Einflußbehinderung bekamen. In der Senninggruppe (34 K.) wurden somit 16 Patienten und in der Mustardgruppe (22 K.) ein Patient nicht berücksichtigt. Mit dem exakten Fisher - Test wurden die beiden Gruppen auf einen statistischen Unterschied bezüglich des Auftretens spätpostoperativer systemisch - venöser Einflußstauungen hin untersucht. Das Ergebnis erbrachte eine Signifikanz auf dem 5 % - Niveau. Das Resultat läßt sich als Hinweis darauf bewerten, daß die Operation nach SENNING mit einem geringeren Risiko belastet ist, zu einer zentralvenösen Einflußbehinderung in den rechten Vorhof zu führen.

OP - Methode	Obstruktion	unkompliziert	Σ
Mustard	7	14	21
Senning	1	17	18
Σ	8	31	39

Tab. 12: Zentralvenöse Obstruktion (bzw. Baffle-Obstr.) nach Senning- (bzw. Mustard-) Operation.
Exakter Fisher - Test signifikant: $p < 5\%$

Rezidivoperationen (= spätpostoperativ): Sie betrafen 6 nach MUSTARD und einen nach der Methode von RASTELLI operierten Patienten. Von den nach der Senning - Technik operierten Kindern wurde bisher keines einer operativen Spätrevision zugeführt.

Drei Todesfälle nach einer Zweitoperation ereigneten sich frühpostoperativ, einmal durch eine tödliche Blutung, sowie zweimal kardial verursacht durch ischämisches myogenes Herzversagen (Tod in tabula) und infolge eines low - output - Syndroms. Ein weiterer Patient überlebte die Revision seiner Korrektur nach RASTELLI um 2 Monate. Hierbei handelte es sich um einen 9 1/2 - jährigen Patienten (R.D.) mit d- TGA, VSD und subvalvulärer Pulmonalstenose, bei dem im Alter von 4 Jahren ein aortopulmonaler Shunt angelegt worden war. Die Korrekturoperation nach RASTELLI (Chirurg. Univ.- Klinik Bonn) gestaltete sich außerordentlich schwierig. Auch eine Rezidivoperation beseitigte nicht die therapieresistente Herzinsuffizienz. Trotz des schlechten klinischen Zustandes wurde eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt, die keine operationstechnisch zu korrigierenden Befunde ergab. Auffiel neben der extrem schlechten Ventrikelkontraktion ein pulmonaler Hochdruck. Als Erklärung dafür ergab die Obduktion (Pathol. Institut der Univ. Erlangen, Dir.: Prof. Dr. V. Becker) obstruktive Veränderungen der Lungenarterien vom Grad III / IV nach EDWARDS.

3.10.2. Rhythmusstörungen der Mustard- und Senning= gruppe

Nach Mustardoperationen (22 Patienten) traten Reizlei-
tungsstörungen als 13 inkomplette RSB und 3 AV- Überlei-
tungsstörungen vom Grad I auf. Im Sinusrhythmus befanden
sich 18 Kinder (= 81,8 %). Drei Patienten hatten einen
Knotenrhythmus (AVK), ein anderer hatte ein sick - sinus-
syndrom mit Überwiegenden Sinusrhythmus.

In der Senning - Gruppe (25 spätpostoperativ Überlebende
Kinder, bis November 1982 operiert) waren zum Zeitpunkt
der letzten Nachuntersuchung alle im Sinusrhythmus
(Beobachtungszeitraum mindestens 1 Jahr nach OP).
Später operierte Kinder befinden sich (Nov. 1983) gleich=
falls im Sinusrhythmus (7 Kinder). An Reizleitungs=
störungen sind 3 Überleitungsstörungen im AV- Knoten vom
Grad I sowie 4 inkomplette Rechtsschenkelblockierungen
dokumentiert.

3.10.3. Normalisierung der blutchemischen Werte

Postoperativ durchgeführte Blutuntersuchungen ergaben
eine Normalisierung der präoperativen Polyglobulie und
der Azidose. Der pO_2 war mit 72 mm Hg (27 K.) zufrie-
denstellend. Kleines Blutbild und Astrup - Werte sind
in Tabelle 13 zusammengefaßt.

bb bzw. Astrup	n	$\bar{x}$ (Grenzwerte)	s
Hb	43	13,6 (10,7 - 19,5)	1,63
Ery	43	4,6 (3,5 - 6,2)	0,56
Hkt	43	39,4 (34 - 51)	4,01
pH	17	7,41 (7,37 - 7,44)	0,021
pO ₂	27	72 (52 - 94)	9,93
SAT	24	91 (72 - 96)	5,06

Tab. 13: Laborwerte (kl. Blutbild und Astrup) bei der postoperativen Kontrolluntersuchung.
 Einheiten: Hb (g%), Ery (Mio./mm³), Hkt (%),
 pO₂ (Torr), SAT (Sätt.-Prozent).

3.10.4. Herz - Thorax - Quotient vor und nach der Korrekturoperation

Dokumentiert wurden die Meßwerte von Patienten, die kurz vor der Korrekturoperation standen, sowie 1 Jahr danach. Aufgrund des gewählten kurzen und für alle Patienten gleichen Beobachtungszeitraums (1 Jahr) ließ sich der Einfluß des Alters auf die Veränderung des Herz - Lungen - Quotienten zwischen dem prä- und postoperativen Zustand weitgehend ausschließen. Berechnet wurde der Quotient als Verhältnis der jeweils größten Breite des Herzschatens beidseits der Wirbelsäule zum Thoraxdurchmesser in hinreichender Inspirationsstellung.

Die präoperativ bzw. 1 Jahr nach der Korrekturoperation erhobenen Meßwerte sind in Abb. 17 für die einzelnen Patienten vergleichend dargestellt (28 IVS - Fälle). Sieben der 28 Herz - Lungen - Quotienten (= 25 %) waren bei der postop. Kontrolle größer als präoperativ, 2 blieben gleich, und bei 19 Patienten (= 68 %) wurde anläßlich der Nachuntersuchung ein kleinerer Herz - Lungen - Quotient bestimmt. Nur eines von 9 Kindern mit VSD hatte 1 Jahr nach der Operation einen größeren Quotienten (weniger gut tonisierten Herzmuskel) als präoperativ.

Zeitpunkt	I V S		V S D	
	n	Median (Grenz= werte)	n	Median (Grenz= werte)
präop.	28	52 (46-61)	9	60 (53-68)
frühpostop.	26	54 (42-68)	8	56,5 (51-63)
n. 1 Jahr	28	50,5 (43-59)	9	54 (48-59)

Tab.14: Herz-Thorax-Quotient (präop.-frühpostop.-n.1 Jahr).
Patienten mit einem VSD sind gesondert aufgeführt.

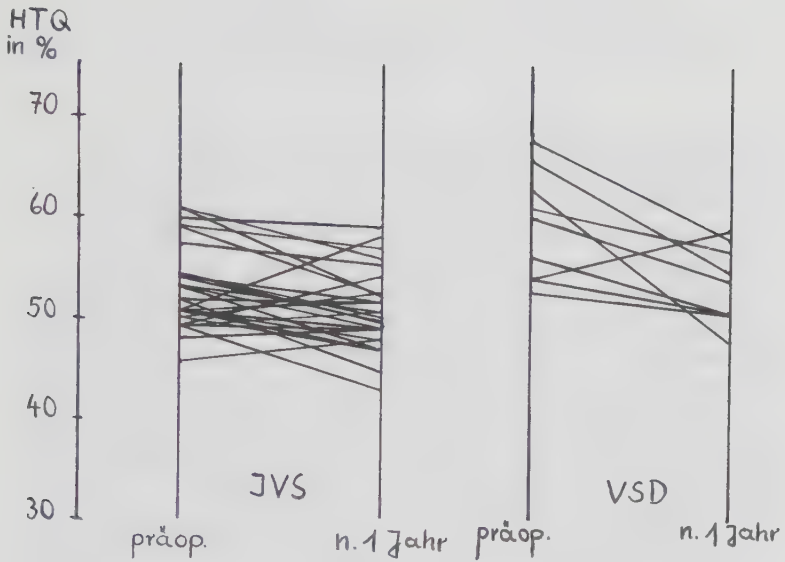


Abb. 17: Vergleich des Herz - Thorax - Quotienten (HTQ), angegeben in Prozent (%), zwischen präoperativem Zustand und 1 Jahr nach der Korrekturoperation. Getrennte Darstellung für JVS - Patienten (n = 28) und VSD - Patienten (n = 9).

3.10.5. Beurteilung des Operationsergebnisses unter Berücksichtigung des subjektiven Befindens der Patienten

Zum Zeitpunkt der letzten Nachuntersuchung ergab die klinische Untersuchung in Erlangen operierter Kinder, ergänzt durch die Anamnese der Patienten bzw. ihrer Eltern, für die Mustard - Gruppe (15 Fälle), daß bei 12 Kindern ein sehr gutes Operationsergebnis erzielt wurde (80 %). Sie waren altersgerecht leistungsfähig. In 3 weiteren Fällen fühlten sich die Kinder zwar subjektiv wohl, es waren jedoch die folgenden Symptome aufgetreten: Ein Patient war geistig retardiert und sprachbehindert, ein anderer litt an psychomotorischen Anfällen, ein Patient war peripher zyanotisch (Ausschöpfungszyanose bei geringer Baffle - Obstruktion).

In der Senning - Gruppe (25 Kinder) wurden nur Kinder berücksichtigt, die bis zum November 1982 in Erlangen operiert wurden, um einen postoperativen Zeitraum von mindestens 1 Jahr zugrunde legen zu können.

Bei 24 Kindern (= 96 %) konnte ein ausgezeichnetes Ergebnis nach Senning - OP festgestellt werden. Entwicklung und Leistungsfähigkeit der Kinder wurden als sehr zufriedenstellend beurteilt. Ein Patient, bei dem präoperativ BNS - Krämpfe aufgetreten waren, war zentral leicht zyanotisch, ohne daß sich ein Anhalt für eine Ausschöpfungszyanose fand. Auch dieses Kind befindet sich in gutem Allgemeinzustand.

4. Diskussion

4.1. Pathophysiologische Grundlagen der kompletten d- Transposition

4.1.1. Interzirkulatorische Shunts als Voraussetzung einer ausreichenden systemisch - arteriellen Sauerstoffsättigung (SAT)

Die Pathophysiologie der Transposition der großen Arterien beruht auf der Parallelschaltung von Körperkreislauf und Lungenkreislauf. Wären sie in sich vollständig geschlossen, wäre kein Austausch zwischen O_2 - gesättigtem und ungesättigtem Blut möglich. Nur Shuntverbindungen - künstlich geschaffene (ASD durch Septostomie), Relikte des fetalen Kreislaufs (offenes For. ovale, offener Ductus Bot.) oder Ventrikelseptumdefekte - können eine zum Überleben ausreichende, wenn auch meist erheblich reduzierte Sauerstoffspannung im arteriellen Teil des großen Kreislaufs aufrechterhalten.

4.1.1.1. Größe und Richtung des Shunts

Das Ausmaß, in dem sich das Blut des kleinen und großen Kreislaufs miteinander mischen kann, hängt von der Größe dieser interzirkulatorischen Verbindungen ab. Sie bestimmt den Grad der Minderversorgung des Kindes mit Sauerstoff und somit seine Überlebenschancen bzw. seine Lebensqualität wesentlich mit. Nach KJELLBERG (30) werden Volumen und Richtung des Shunts außer von der Größe und Anzahl der Septumdefekte (bzw. eines offenen Ductus Bot.) beein=

flußt von

- der Atmung: Während der Inspiration herrscht im linken Vorhof ein niedrigerer Druck als im rechten und begünstigt so einen rechts - links Shunt. In der Expirationphase ist es umgekehrt.
- der Herzphase (Systole, Diastole): AZIZ veröffentlichte 1979 angiographische Beobachtungen (3), die zeigten, daß der interatriale rechts - links Shunt während der ventrikulären Diastole stattfindet, da der diastolische Druck im linken Ventrikel niedriger ist als in der hypertrophierten, weniger elastischen rechten Kammer.

In der späten Diastole fördert das rechte Atrium durch Kontraktion einen Flow in derselben Richtung (3), dem in der Vorhofdruckkurve die a- Welle entspricht. In der Richtung vom kleinen in den großen Kreislauf (links - rechts Shunt) fließt das Blut auf Vorhofebene hingegen während der ventrikulären Systole. AZIZ bezeichnet ihn als 'passives Phänomen', da bei geschlossenen AV - Klappen der gegenüber dem systemischen stärkere pulmonal - venöse Rückfluß eine höhere links - atriale v- Welle verursacht (3). Stets stellt sich ein Gleichgewicht zwischen den sich kreuzenden Blutströmen in beiden Richtungen ein. Würde beispielsweise der rechts - links Shunt ansteigen, wüchsen auch die Vorlast und der enddiastolische Druck im linken Ventrikel, was eine stärkere, den links - rechts Shunt begünstigende v- Welle zur Folge hätte.

4.1.1.2. Einfluß eines Ventrikelseptumdefektes und seiner Position auf den Blutaustausch

Untersuchungen von MAIR und RITTER (34) über den Ein-

fluß der Anzahl von Septumdefekten auf die Blutmischung zwischen dem pulmonalen und systemischen Kreislauf lassen erkennen, daß zwei intrakardiale Kommunikationen eine nur wenig wirksamere Durchmischung des systemisch- und pulmonal - venösen Blutes zulassen als eine einzige. War nur eine anatomische Verbindung vorhanden, lieferten Vorhof- und Ventrikelseptumdefekt im Mittel ähnliche Ergebnisse. Hingegen kommt der Lage eines VSD eine große Bedeutung für den zustandekomenden Shunt zu (34). So kann es bei ungünstiger Position trotz großen Defektdurchmessers zu einer mangelhaften Überkreuzung der Blutströme kommen. Ein unterhalb der Pulmonalarterie gelegener VSD begünstigt dagegen eine gute Durchmischung (34).

IDRISS unterscheidet 4 Lokalisationen des VSD (23):
In mehr als der Hälfte aller Fälle sei er infracristal anzutreffen. Jeder vierte VSD sei zentral, im muskulären Septum oder tricuspidalnahe lokalisiert, weitere 15 Prozent intracristal. Die kleinste Gruppe bildeten apikale muskuläre Defekte.

4.1.1.3. Bestimmende Faktoren für das Niveau der aortalen Sauerstoffsättigung

Das zirkulierende Blutvolumen im Lungenkreislauf ist bei Kindern mit einer Transposition der großen Arterien gewöhnlich vermehrt, außer bei Patienten mit intaktem Ventrikelseptum während der ersten 6 Lebensmonate bzw. schwerer Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtraktes oder des Lungengefäßbetts (31). Die nicht ausgetauschten, lediglich rezirkulierten Volumina beider Kreisläufe bestimmen jedoch durch ihren hohen Anteil die Sauerstoffsättigung der Aorta wie der Pulmonalarterie wesentlich mit

(33). Lediglich der relativ kleine rechts - links Shunt (= effektiver pulmonaler Flow) und der ihm entgegengerichtete, vom Betrag her gleiche links - rechts Shunt (= effektiver systemischer Flow) sorgen für den Austausch zwischen den Kreisläufen und für den Sauerstofftransport (33). Der effektive pulmonale Fluß beeinflusst wesentlich die gemischt - venöse Sauerstoffsättigung des systemisch - venösen Blutes. Dabei kann die absolute Blutflußmenge in beiden Kreisläufen (= totaler Flow) infolge ihrer Parallelschaltung unabhängig von den effektiven Flows (= Shunts) variieren (33).

Da mit dem effektiven pulmonalen Flow nur eine recht bescheidene Teilmenge des Blutes für den Gasaustausch eingesetzt werden kann, sucht sich der Organismus mit einer Erhöhung der Hämoglobinkonzentration zu behelfen, die durch eine stärkere Erythrozytenproduktion und einen größeren Hämatokritwert erreicht wird. Klinisch äußert sich dies in einer Zyanose verschiedenen Grades. Wie wichtig die Aufrechterhaltung eines gehobenen Hb- Wertes (notfalls durch Bluttransfusion) für ein Kind mit einer TGA ist, belegen die Blutgasmessungen von MAIR (1971) an 3 Gruppen mit unterschiedlichem Hb- Gehalt (unter 14 g %, 14 - 20 g % und mehr als 20 g %). Obwohl die Blutmischung in der Gruppe mit den kleinsten Werten besser war als bei den anderen, hatte sie die niedrigste systemisch - arterielle Sauerstoffsättigung (SAT), da hier die geringere Hb- Konzentration im Blut zu einer niedrigeren gemischt - venösen O_2 - Sättigung führte (33). Daran hatte auch die hyperkinetische Rezirkulation im großen Kreislauf ihren Anteil, hervorgerufen durch einen geringeren systemischen Widerstand infolge des niedrigen Korpuskularniveaus des Blutes.

Die Sättigung des Aorta - Blutes mit Sauerstoff hängt

außer vom Mischungsgrad und von der Hämoglobinkonzentration auch von der Größe des rezirkulierten systemischen Blutvolumens ab (33). Im Gegensatz zu den Ergebnissen von KEANE et al. (65) beeinflusst nach MAIR und RITTER auch der totale pulmonale Fluß die systemisch - arterielle Sättigung mit Sauerstoff, da ein großes rezirkuliertes Kleinkreislaufvolumen den effektiven pulmonalen Flow und damit die Durchmischung auf Vorhofebene fördert (34). Den Rückgang der Zyanose nach dem ersten Lebensmonat bei Kindern mit einer d- TGA führen die Autoren in diesem Sinne auf den Abfall des pulmonalen Gefäßwiderstandes bei reifendem Lungengefäßbett und die damit verbundene gesteigerte Blutflußrate zurück (34).

4.1.2. Myokardschädigung durch relative Koronarinsuffizienz und Volumenbelastung des linken Ventrikels

4.1.2.1. Folgen der erniedrigten koronariellen Sauerstoffsättigung

Die verminderte Anreicherung des systemisch - arteriellen Blutes mit Sauerstoff und damit des Koronarkreislaufs belastet den Herzmuskel in besonderem Maße, der infolge der anpassungsbedingten hyperkinetischen Zirkulation ein erhöhtes Volumen zu bewältigen hat. Autopsiepräparate von SHAHER belegen, daß der hypertrophierte rechte Ventrikel, der ohnehin der unphysiologischen Belastung des systemischen Drucks ausgesetzt ist, durch die Minderversorgung mit Sauerstoff Atrophien der Muskelfasern und progressiven fibrösen Ersatz erleidet und nachfolgend insuffizient werden kann (47). Ein akutes Mißverhältnis zwischen

myokardialen Bedarf und ungenügender Koronarversorgung kann zum Myokardinfarkt führen (47). Außerdem können Hypoxie und Azidose zu Herzrhythmusstörungen Anlaß geben (20).

4.1.2.2. Hyperzirkulatorische Hämodynamik des kleinen Kreislaufs als Ursache einer akuten Links=herzinsuffizienz

Hypoxie und Herzversagen sind die hauptsächlichen Todesursachen bei der TGA (31). Unter der Volumenbelastung der hyperkinetischen Zirkulation kann der linke Ventrikel dilatieren und insuffizient werden (31). Als frühzeitig gefährdend in diesem Sinne erweist sich der große offenbleibende Ductus Botalli mit seinem ausgedehnten rechts - links Shunt, der bei Versagen konservativer Methoden operativ unterbunden werden muß. Das angloamerikanische Schrifttum spricht von 'congestive heart failure' und meint damit das Versagen besonders der linken Kammer durch die vermehrte Vorlast unter den klinischen Zeichen des Lungenödems und der respiratorischen Insuffizienz. Eine frühzeitige Digitalisierung ist erforderlich und muß langfristig beibehalten werden. Die permanente kompensierte Herzinsuffizienz findet ihren Ausdruck in einer meist vorhandenen Vergrößerung des Herz - Thorax - Quotienten.

4.1.3. Die progressive obstruierende Lungengefäßbett- erkrankung

Die große Volumenbelastung des kleinen Kreislaufs kann zu einer Schädigung des pulmonalen Gefäßbetts führen (31, 38, 42). Der anfangs noch reversibel erhöhte Lungengefäßwiderstand leitet die zunächst flußbedingte (besonders bei VSD oder offenem Ductus Botalli) pulmonale Hypertonie (vermehrte Lungengefäßzeichnung) in einen Stauungshochdruck über und kann somit am Anfang der progressiven obstruierenden Lungengefäßkrankheit stehen. (engl.: pulmonary vascular disease = PVD). Ihr Vollbild ist durch verminderte Lungendurchblutung (rarifizierte Lungengefäßzeichnung im Röntgen - Bild) und pulmonalen Hochdruck gekennzeichnet, der den systemischen Blutdruck übersteigen kann (Eisenmengerkomplex). Daher kommt einer Insuffizienz des pulmonalen Ventrikels eine schicksalhafte Bedeutung im Krankheitsverlauf zu, zumal bereits in relativ frühen Stadien der PVD auf eine Korrekturoperation verzichtet werden muß, um nicht durch die Trennung der Kreisläufe (z.B. Verschuß eines VSD) ein solches Herzversagen zu beschleunigen. So waren in zwei Fällen unseres Krankengutes (B.L., R.D.) obstruktive Lungengefäßveränderungen verantwortlich für den fatalen Ausgang der Korrekturoperationen.

Für die komplette Transposition spielt die obstruktive Lungengefäßkrankheit eine problematischere Rolle als bei anderen angeborenen Herzkrankheiten (31). Die pulmonale respiratorische Reservekapazität der Kinder sinkt infolge der mit der Zeit abnehmenden Elastizität (Compliance) des Lungengewebes (53). Dieser Prozeß kann die hypoxisch bedingte Dyspnoe verstärken und eine respiratorische Insuffizienz hervorrufen.

4.1.3.1. Mögliche Ursachen der progressiven obstruierenden Lungengefäßbetterkrankung

Am schnellsten entwickelt sich die Obstruktion des Lungengefäßbetts in Anwesenheit eines starken rechts - links Shunts, beispielsweise über einen offenen Ductus Botalli (NEWFELD). Auch ein steter systemischer Druck im Lungengefäßkreislauf bei großem VSD führt zur PVD (31, 38, 42). Die reaktive Mediahypertrophie der kleinen muskulären Arterien kann nach YAMAKI zur Vasokonstriktion führen und so eine Ischämie des peripherer gelegenen Gefäßbetts verursachen, die über eine Schädigung der Endothelzellen zur proliferativen Obstruktion hinleitet (66). Nach AZIZ stimulieren vielleicht auch die hohen Scherkräfte am Endothel seine Proliferation (31), hervorgerufen durch die größere Viskosität des Blutes bei Hämatokritwerten über 50 % bzw. Hb- Konzentrationen über 20 g % (33, 38, 42). MACARTNEY und FERENCZ wiesen darauf hin, daß die pulmonal - arterielle Vasokonstriktion mit nachfolgender peripherer Ischämie reflektorisch bedingt sein kann infolge der durch die systemische Hypoxie ausgelösten Azidose (31, 38). Autoptische Untersuchungen von BERMAN und NEWFELD haben mit pulmonalen Mikrothromben - hervorgerufen durch die ausgeprägte Polyglobulie - einen weiteren ursächlichen Faktor der PVD in die Diskussion eingebracht (9, 38). Es könne sich hierbei sowohl um in situ entstandene Thromben handeln als auch um Emboli (38). Eine progrediente thrombotische Verlegung des Strombahnvolumens würde auch eine PVD bei Patienten mit assoziierter Pulmonalstenose oder nach operativer Bändelung der Pulmonalarterie erklären (38). Diese Theorie ist nicht zuletzt deshalb von Interesse, weil cerebrovasculäre Er-

eignisse, auch bleibende Paresen und Hirnabszesse infolge größerer Emboli, die dem Körperkreislauf entstammen, eine bekannte und gefürchtete Komplikation darstellen. So hatten im Hamburger Krankengut zwischen 1967 und 1979 von 118 Kindern mit TGA 47 cerebrale Komplikationen (25). Die großen interatrialen Defekte fördern zudem die Verbreitung solcher treibenden Blutgerinnsel auf dem Wege der gekreuzten, 'paradoxen' Embolisation.

YAMAKI schreibt der extremen Vasodilatation der pulmonalen Arteriolen durch die hohe Sauerstoffsättigung im kleinen Kreislauf eine bremsende Wirkung auf die obstruktive Lungengefäßkrankheit zu (66). Er bringt seine von IDRISSE geteilte Beobachtung (23), daß die Media der A. pulmonalis erst ca. 5 Monate nach der Geburt zu hypertrophieren beginnt, mit der besonders hohen O_2 -Anreicherung des Lungengefäßsystems in den ersten Lebensmonaten in Zusammenhang. Da nach einer Korrekturoperation die hyperoxische pulmonale Vasodilatation wegfällt und dieser Theorie gemäß dann nicht mehr die anatomischen Veränderungen der Lungengefäße unterdrücken kann, ließe sich der Beginn einer PVD nach operativer Korrektur ebenso verstehen, wie die guten Ergebnisse der palliativen Mustard - Prozedur, die einen VSD offenläßt und so auf eine völlige Trennung der Kreisläufe verzichtet (66).

Da die angeschuldigten verursachenden Faktoren nicht nur bei der d- TGA vorkommen, aber gerade bei diesem Syndrom bevorzugt zur PVD führen, bleibt die Ätiologie der obstruierenden Lungengefäßkrankheit umstritten (31). Die Diskussionsbeiträge der Literatur suchen lediglich die klinische Beobachtung zu erklären, daß weder das Fehlen großer rechts - links Shunts über einen VSD oder PDA (LAKIER) noch das Vorhandensein einer Pulmonalstenose (VILES) oder gar eine Mustard - Korrektur in den ersten

drei Lebensmonaten (BERMAN) die Gefahr einer prognostisch fatalen progressiven Lungengefäßobstruktion ausschließen können (31). So wurde beispielsweise bei Patienten ohne offenen Ductus Botalli und mit intaktem Ventrikelseptum die PVD mit einer Inzidenz von 6 - 40 % beobachtet (38). Im Gegensatz zu den Ergebnissen von SUNDERLAND (54) berichten DANIELSON und NEWFELD über Fälle, bei denen eine intraatriale Baffle - Prozedur eine PVD nicht zum Stillstand brachte. Sie bildete sich sogar erst nach der operativen Korrektur aus (13, 38). KILMAN und MACARTNEY verwiesen angesichts dieser bis jetzt nicht endgültig beantwortbaren Fragen auf die Möglichkeit, die PVD könne lediglich Teil eines Syndroms der Grundkrankheit sein und nicht durch sie verursacht werden. Der prophylaktische Wert einer Operation wäre dann fraglich (26, 31).

4.1.3.2. Anatomische Veränderungen an den pulmonalen Gefäßen

Die Gefäßobstruktion hat ihr anatomisches Korrelat in den Wandveränderungen der muskulären Arterien und Arterien der Lunge. Autopsiebefunde von ROSENGART zeigen eine Hypertrophie der Media mit zellulärer und azellulärer Proliferation, sowie plexiforme Läsionen (42). YAMAKI berichtet über starke Mediaverdickung nach längerer, schwerer pulmonaler Hypertension. Er fand eine signifikante positive Korrelation zwischen der Mediadicke kleiner Lungenarterien und dem Radius der A. pulmonalis (66).

4.1.4. Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtraktes

4.1.4.1. Einteilung der Pulmonalstenosen

Eine angeborene oder durch Bändelung der A. pulmonalis künstlich (operativ) geschaffene Obstruktion des linksventrikulären Ausflußtraktes (LVOTO) gilt als relativer Schutz gegen die Entwicklung einer PVD. Sie kann durch eine hypoplastische Pulmonalarterie verursacht werden (supravulvuläre Pulmonalstenose), durch eine mißgebildete oder verwachsene Taschenklappe (valvuläre PS) oder - am häufigsten bei TGA - durch eine subvalvuläre Stenose. Nach GUTGESELL spricht man von einer LVOTO bereits ab einem Druckgradienten von 30 mm Hg im pulmonalen Ausflußtrakt (19).

4.1.4.2. Funktionelle und anatomische Ursachen subvalvulärer Stenosen

Ist eine organische Ursache, von der Grundkrankheit abgesehen, ausgeschlossen, wird eine Pulmonalstenose als 'funktionell' bezeichnet (15). Es handelt sich um eine subvalvuläre Stenose, die nicht fixiert ist und einen Gradienten bis zu 60 mm Hg zwischen dem linken Ventrikel und der Pulmonalarterie erzeugen kann (15, 24). Da sie durch eine systolische Ausbuchtung des hinteren Interventrikularseptums bedingt ist - eine Folge des systemischen Druckes im rechten Ventrikel - sowie durch eine abnormale, nach vorne gerichtete Bewegung der Mitralklappe

pe während der Systole (3, 24), wird sie auch 'dynamische Stenose' genannt.

Anatomisch kann eine subvalvuläre Pulmonalstenose fibröser oder fibromuskulärer Natur sein, Sie kann ferner durch eine unnatürliche Lage und Befestigung der Mitralklappe oder durch eine Septumhypertrophie entstehen (24, 37).

4.1.4.3. Klinische Auswirkungen einer LVOTO und ihre Notfalltherapie bei Neugeborenen

Eine LVOTO verringert ebenso wie ein operatives Bändeln der Pulmonalarterie den pulmonalen Durchfluß (34, 41), da sich durch steigende Nachlast des linken Ventrikels der rechts - links Shunt vermindert. In der Folge verringert sich auch der links - rechts Shunt. Die systemische Hypoxämie und metabolische Azidose werden hierdurch verstärkt (AZIZ, 3). YACOBUS hingegen konnte für die künstliche Bändelung der A. pulmonalis diesen Effekt nicht nachweisen (65). Eine dynamische Stenose des linksventrikulären Ausflußtraktes kann für ein schlechtes interatriales 'mixing' trotz adäquatem ASD ebenso verantwortlich sein wie für intermittierende hypoxämische Anfälle, die vielleicht mit der inotropen Wirkung endogener Katecholamine auf das pulmonale Infundibulum in Beziehung stehen (3). Persistiert bei neugeborenen Kindern mit einer Transposition trotz erfolgreicher Septostomie eine niedrige systemisch - arterielle Sauerstoffsättigung infolge einer funktionellen Pulmonalstenose, kann eine Intensivtherapie mit einem β - adrenergen Blocker (3) oder mit Prostaglandin E_1 zur Erweiterung des Ductus Botalli versucht werden (7, 28).

4.2. Die Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND - erster Palliativeingriff

Die sofort nach der Diagnosestellung notfallmäßig durchgeführte Erweiterung der intraatrialen Kommunikation durch eine BAS befähigte die Neugeborenen mit einer Transposition der großen Arterien ganz im Gegensatz zum natürlichen Verlauf dazu, das für eine Korrekturoperation wünschenswerte Alter von etwa einem Jahr zu erreichen. Seit 1975 wurde der Großteil der Kinder mit d- TGA und intaktem Ventrikelseptum (IVS) bereits in den ersten Lebenstagen einer Septostomie zugeführt. Eine frühzeitige Septostomie wird von MACARTNEY und anderen Verfassern als wichtiger Faktor für die Prognose der Patienten bezeichnet (32). Verschiedene Autoren beziffern übereinstimmend die Sterblichkeit bei natürlichem Verlauf auf 80 % innerhalb der ersten 6 Monate (ERLANGEN: 74 % bzw. 14 von 19 Patienten), auf 85 % nach 12 Monaten (ERL.: 90 % bzw. 17 von 19 Patienten) und auf 90 % nach 2 Jahren (11, 39, 45, 56). Am höchsten ist die Absterberate im ersten Lebensmonat. Sie betrug im Patientengut von LIEBMAN und KEITH (56) ca. 50 % und korreliert gut zur Erlanger Statistik (58 % bzw. 11 von 19 Pat.). Ein direkter Vergleich mit septostomierten Kindern läßt sich nicht ziehen, da dieser hohen Sterblichkeit teilweise eine negative Auswahl von Patienten zugrunde lag, die verstarben, bevor die Diagnose gestellt werden konnte. Von 95 septostomierten Patienten der Geburtsjahrgänge 1970 - 82 verstarben dagegen lediglich 11 Kinder ohne operativ behandelt worden zu sein.

Die BAS erhielt als Erstmaßnahme den Vorzug vor operativen Septektomien, da sie die Thorakotomie und trans-

murales Vorgehen am Vorhof vermeidet, folglich auch mit einer relativ geringen Komplikationsrate belastet ist. Im Hinblick auf eine spätere Korrekturoperation sind daher keine Adhäsionen oder Mangel an ausreichender Menge von Perikard zu befürchten (8). Die technische Durchführung der BAS (48) ist auf der nachfolgenden Abbildung 18 wiedergegeben.

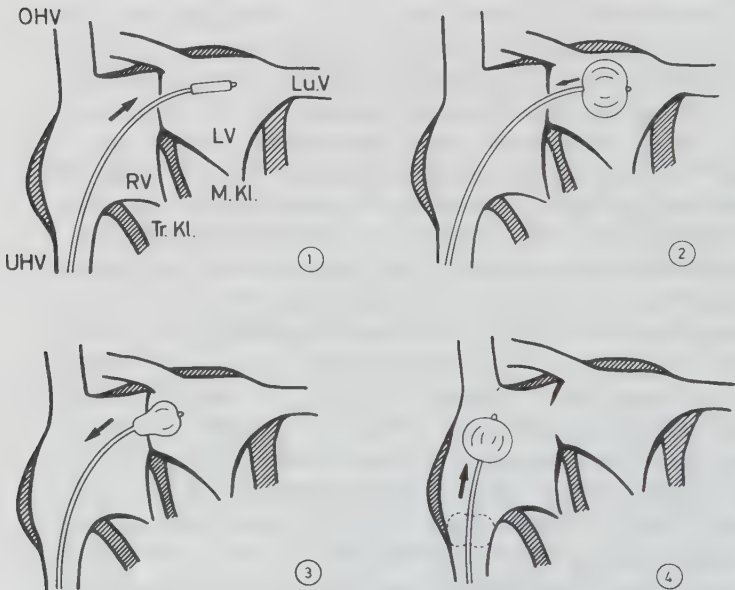


Abb. 18: Technik der BAS. Phase 1: Vorschieben des Katheters vom rechten in den linken Vorhof über ein offenes For. ovale. 2/3 : Füllen (Kontrastmittel) und ruckartiges Zurückziehen des Ballons. 4: Das Vorhofseptum ist eingerissen (künstlicher ASD).

4.2.1. Diskussion der Ergebnisse

Überlebensraten nach einer BAS ohne weitere operative Maßnahmen werden von BRECKENRIDGE mit 65 % nach 1 Jahr, 50 % nach 2 Jahren angegeben (11). Neunzig Prozent der septostomierten Kinder sind nach dem ersten Monat noch am Leben (56). In Erlangen überlebten den ersten Monat 91 von 95 seit 1970 septostomierten Kindern (95,8 %). Verschiedene Autoren geben die sofortige palliative Wirksamkeit der BAS mit 72 - 84 % an (4, 40). RASHKIND kommt zu dem Ergebnis, daß auch Patienten mit einem grossen VSD septostomiert werden müssen (40). Diese Ansicht wurde vom Herzzentrum Erlangen übernommen. Bei einem Patienten mit großem VSD (F.T.) wurde im Vertrauen auf den Shunt über den Kammercheidewanddefekt zunächst keine BAS, sondern eine Bändelung der Pulmonalarterie (engl.: pulmonary banding) durchgeführt. Die Folge war ein kritisches Absinken der O_2 - Sättigung in der Aorta, das durch eine BAS wenige Stunden nach dem Banding behoben werden konnte. Ein ähnlicher Fall ereignete sich einige Jahre später, so daß jetzt bei jeder TGA, auch mit sehr großem VSD, ohne Berücksichtigung der aktuellen Sauerstoffsättigung in der Aorta eine BAS durchgeführt wird.

Der bei den Erlanger Patienten gemessene Anstieg der rechtsventrikulären Sauerstoffsättigung von durchschnittlich 38 % auf 66 % (49 IVS - Patienten) bzw. von 50% auf 71 % (13 VSD - Patienten) nach der Septostomie kann als ein gutes Ergebnis gewertet werden. Sättigungswerte von ca. 60 % werden als Resultat des Eingriffs gefordert und sind von verschiedenen Herzzentren dokumentiert worden (4, 15, 40).

4.2.2. Kriterien einer erfolgreichen Septostomie

Nach BERMAN kann es 24 - 48 Stunden dauern, bis der arteriell gemessene Sauerstoffpartialdruck ansteigt (8). Ebenso kann der Rückgang der Zyanose 1 - 3 Tage auf sich warten lassen. Gewöhnlich kommt es jedoch rasch zu einer eindrucksvollen Verminderung der Dyspnoe (40). Zugleich nehmen die kardialen Stauungszeichen (vermehrte Lungengefäßzeichnung und die Vergrößerung des Herzschatte ns im Röntgen - Thorax - Bild ab, da mit dem Druckabfall im linken Vorhof auch die pulmonal - venöse Hypertension und zudem das intrapulmonale Blutvolumen zurückgehen (RASHKIND). Weiterhin ist die Reduktion der a- Welle und des durchschnittlichen Druckgradienten zwischen rechtem und linkem Vorhof ein nützlicher Leitwert bei der Beurteilung des BAS - Erfolges (40).

Als Maßstab für eine erfolgreich durchgeführte Septostomie postuliert BAKER drei Kriterien (4):

- Erhöhung der systemischen Sauerstoffsättigung um mehr als 5 %
- Abfall des Druckgradienten zwischen linkem und rechtem Vorhof um mindestens 4 mm Hg
- Der vergrößerte interatriale Defekt muß bei IVS - Patienten wenigstens 12 mm im Durchmesser erreichen.

Für klinisch relevant erachten Beiträge der Literatur die Remission einer evtl. vor der BAS bestehenden metabolischen Azidose wie der kardialen Stauungszeichen und den Rückgang der Zyanose (15, 40). Eine weitere Zunahme der Kardiomegalie und Herzinsuffizienz ist dagegen für eine unzureichende Mischung auf Vorhofebene kennzeichnend. Als mögliche Ursache eines unerwarteten

Mißerfolges nach BAS kommt neben einer Endokarditis besonders eine reversible Dehnung des Foramen ovale in Betracht, falls das fibröse Gewebe des Vorhofseptums unter dem Zug des Ballons nicht einreißt. Beim jungen Säugling kann die BAS wiederholt werden. Als Indikation dafür gilt nach unseren Erfahrungen eine persistierende oder wiederkehrende metabolische Azidose. Allerdings gelingt es nur bei einem auffallend kleinen Prozentsatz von Patienten durch eine erneute BAS ein genügendes Ergebnis zu erreichen. Heute bietet sich statt dessen die Frühkorrektur nach SENNING oder nach MUSTARD an (32). In den letzten beiden Jahren wurden am Erlanger Herzzentrum bereits Kinder ab einem Alter von 2 Monaten operiert. Eine Atrioseptektomie nach BLALOCK - HANLON ist nicht mehr vorgesehen in unserem therapeutischen Instrumentarium.

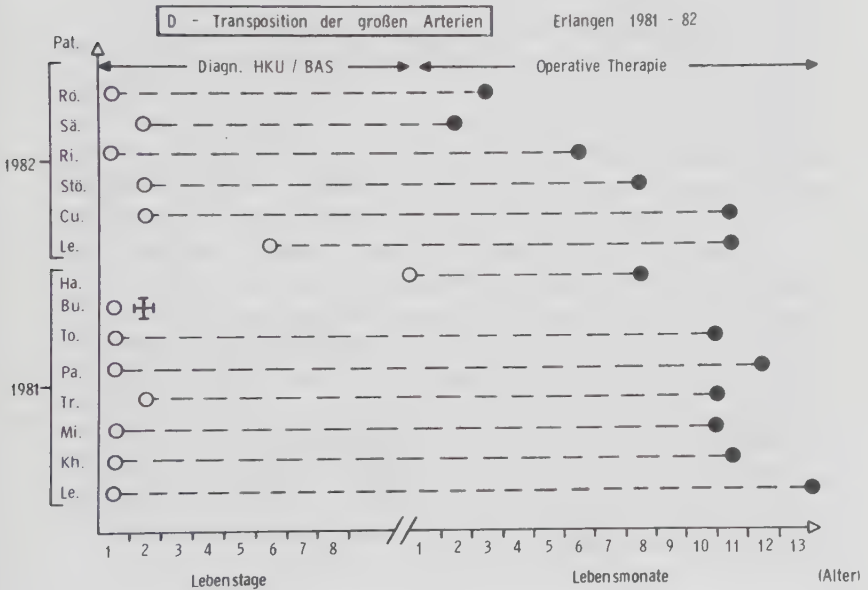


Abb. 19: Alter der Patienten der Geburtsjahrgänge
1981/82 zum Zeitpunkt der diagnostischen
Herzkatheteruntersuchung bzw. der BAS (in Tagen)
und der Korrekturoperation nach SENNING (Monate)

4.2.3. Indikation zur Prostaglandin E_1 - Behandlung nach BAS

Vorübergehendes Ausbleiben eines deutlichen Anstiegs der Sauerstoffsättigung im rechten Ventrikel kann auf einem Persistieren des neonatal hohen pulmonalen Widerstandes gründen, der einen geringeren pulmonalen Flow und bidirektionellen Shunt zur Folge hat (7). Dieser Zeitraum läßt sich durch eine befristete medikamentöse Dilatation des Ductus Botalli mit Prostaglandin E_1 überbrücken (22), bis der Lungengefäßwiderstand physiologischerweise sinkt oder die Frühkorrektur anberaumt werden kann (7). Voraussetzung ist ein offener Ductus Botalli, dessen Erweiterung den pulmonalen Flow und somit die interzirkulatorische Mischung auf Vorhofebene, die arterielle Sauerstoffsättigung und den O_2 - Partialdruck verbessern kann (22, 28). Eine rasche ductale Dilatation birgt jedoch die Gefahr, durch zu starkes Anwachsen des Kleinkreislaufvolumens zum Links-herzversagen zu führen (7). So zeigte einer unserer Patienten nach PG E_2 - Infusion ein extremes Ansteigen des Drucks im linken Vorhof (a= 48, v= 28, m= 26),

allerdings auch eine hervorragende Sättigung der Aorta ascendens (78 %).

4.2.4. Komplikationen der BAS nach RASHKIND

Spezifische Komplikationen sind Verletzungen der AV - Klappen, Einriß des Herzohres, Verletzung von Lungenvenen, Herzperforationen und Herzrhythmusstörungen aus dem Formenkreis des sick-sinus Syndroms (4). Für tödliche Komplikationen werden in der Literatur vorwiegend Häufigkeiten von 0 - 3 % der durchgeführten BAS mitgeteilt (19, 22, 44, 56). In unserem Krankengut verstarb einer von 96 Patienten (Letalität = 1 %) unmittelbar infolge der BAS, ein weiteres bei der Notoperation, die im Anschluß an die Septostomie notwendig geworden war, um eine abgebrochene Katheterspitze zu entfernen. Ein Kind mußte schon vor und während des Eingriffs einer geschlossenen Herzmassage unterzogen werden und verstarb wenig nach der zunächst erfolgreichen BAS.

4.3. Die physiologisch korrigierenden Operationen nach MUSTARD und SENNING

4.3.1. Indikationsstellung

Mit der Einführung der physiologisch 'korrigierenden' Operationen nach MUSTARD und SENNING stiegen die Überlebenschancen operabler Kinder erheblich. 'Einfache' Transpositionen (d.h. ohne VSD) wurden am Herzenstrum Erlangen seit 1980 vorzugsweise im Alter von weniger als 1 Jahr operiert, komplexe dagegen meist im Vorschulalter. Voraussetzung war, daß die Kinder weder an einer Infektion litten noch herzinsuffizient waren. Bei einer präoperativ durchgeführten Herzkatheteruntersuchung wurde als weiterer wichtiger Parameter zur Beurteilung der Operabilität der Widerstand des pulmonalen Gefäßbetts bestimmt. Nur wenn noch keine PVD vorliegt, ist eine Korrekturoperation sinnvoll. Abschätzen läßt sich der pulmonale Gefäßwiderstand durch Messen der Sauerstoffsättigungsdifferenz zwischen der Pulmonalarterie und den Pulmonalvenen (13, 33). Sie vergrößert sich mit zunehmender Obstruktion, da ein höherer Widerstand in den Lungenarteriolen den rezirkulierten pulmonalen Flow verringert und das desoxygenierte Hämoglobin daher weniger verdünnt wird (33). MAIR und DANIELSON betrachten Patienten mit Sättigungsdifferenzen von 2,4 Volumen - Prozent und mehr als inoperabel. Dem entspräche ein kalkulierter absoluter pulmonaler Gefäßwiderstand von über 10 Einheiten (units)/ qm. Andere Autoren sehen bereits in einem Lungengefäßwiderstand von mehr als 3 units/qm den Umschlagpunkt für ein sprunghaft steigendes postoperatives Risiko (31).

4.3.2. Operationsrisiken

4.3.2.1. Mortalität

Die Mortalität amerikanischer Herzzentren nach Mustardoperation betrug nach Literaturangaben in den Jahren 1963 - 75 13 Prozent bis 36 Prozent (49). In Erlangen starben 7 von 24 Patienten (= 29 %) an Komplikationen im postoperativen Verlauf nach Mustardoperationen. Diese relativ hohe Sterblichkeitsrate wurde an unserer Klinik in 5 Fällen durch spätpostoperativ auftretende zentralvenöse Einflußstauungen (Baffle - Obstruktionen) verursacht (Tod: 5 - 27 Monate postoperativ), weshalb seit 1979 der Methode nach SENNING der Vorzug gegeben wurde. Die Hospitalmortalität (2 von 24 Patienten) war dagegen in Erlangen niedrig im internationalen Vergleich (11, 13, 19, 23, 39, 49, 51):

Frühpostoperative Sterblichkeit (mit und ohne VSD):

IDRISS	ERLANGEN	DELEERT	SÖRLAND	GUTGESELL
3,8 %	8,3 %	10,5 %	12 %	14 %

BRECKENRIDGE	STARK	DANIELSON
18 %	21 %	36 %

Werden nur Patienten mit einem intakten Ventrikelseptum berücksichtigt - in Erlangen starb eines von 20 operierten Kindern frühpostoperativ -, gelangt man im allgemeinen zu besseren Ergebnissen (13, 49, 52):

STARK	ERLANGEN	SÖRLAND	DANIELSON
3,7 %	5 %	9 %	12 %

Angaben aus der Literatur zur Spätsterblichkeit nach Mustardoperation, bezogen auf die Überlebenden des ersten postoperativen Monats, lassen sich nur schwer vergleichen, da oft unklar bleibt, auf welchen postoperativen Zeitraum sich die Überlebensziffern beziehen. Vier spätpostoperative Todesfälle (4 von 22 Kindern, die den ersten postoperativen Monat überlebten) traten in einem Zeitraum von bis zu 2 Jahren nach der Mustardoperation im Erlanger Patientengut auf (= 18,2 %). Die spätpostoperative Sterblichkeit bewegt sich in Veröffentlichungen des angloamerikanischen Schrifttums meist in der Größenordnung von 10 % (11, 13, 15, 49). Eine Autorengruppe weist unter ihren gemeinsamen 630 Patienten eine Spätsterblichkeit von 8 % aus (19).

Senningoperationen wurden in den 1970 - er Jahren weltweit nicht so häufig durchgeführt wie der Eingriff nach MUSTARD, werden aber bezüglich ihrer Komplikationsrate günstig bewertet. EGLOFF gibt die Sterblichkeit dieser Operationsmethode mit 10 % an (15). SENNING hatte eine Hospitalsterblichkeit von 9,4 % (46). Es handelte sich um 6 Früh Todesfälle unter 64 operierten Kindern. Patienten mit Coarctation oder single ventricle wurden nicht berücksichtigt. Von den in Erlangen operierten Patienten starb in der frühpostoperativen Phase 1 Kind (1 von 35 Pat. bzw. 2,9 %) mit TGA und VSD, die Spätsterblichkeit betrug 7,4 % (2 von 27 Pat., die bis November 1982 operiert wurden. Tod : 6 und 8 Monate nach der Operation) in einem postoperativen Beobachtungszeitraum von mindestens einem Jahr. Für alle 34 Fälle (postoperative Beobachtungszeit mehr als ein halbes Jahr) belief sich die spätpostoperative Sterblichkeit auf 5,9 % (2 von 34 Kindern).

Früh- und Spätsterblichkeit des Erlanger Patientenguts (Senningoperationen im Zeitraum 1979 - 83, einschließlich Geburtsjahrgang 1982. Mustardoperationen: 1975 - 79)

sind in den Abbildungen 20 und 21 dargestellt.

D - TGA Operationen in Erlangen n = 59 (1975 - 83)

Frühsterblichkeit (≤ 30 Tage postoperativ)

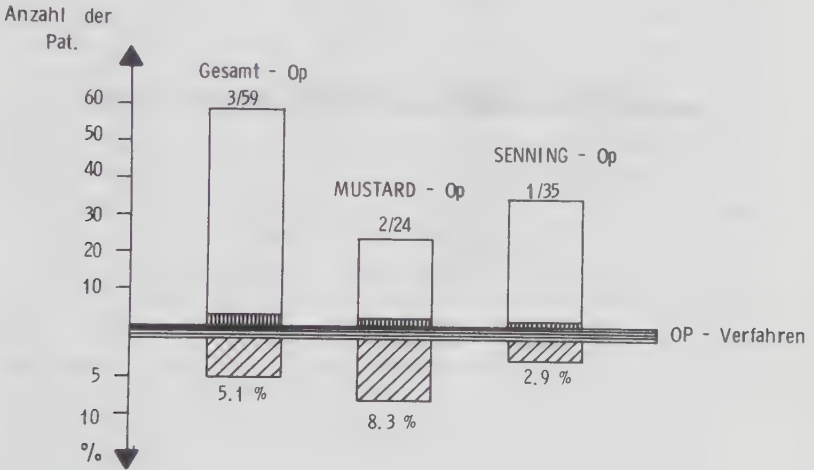


Abb. 20: Frühpostoperative Sterblichkeit aller in Erlangen durchgeführten Korrekturoperationen (n= 59). Gesonderte Angaben für Mustardoperationen (n=24) und Senningoperationen (n=35).

D - TGA Operationen in Erlangen n = 59 (1975 - 83)
Spätsterblichkeit (> 30 Tage postoperativ)

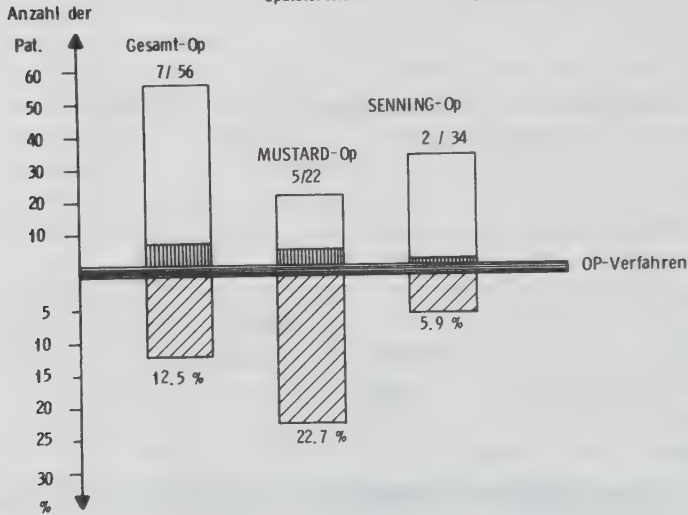


Abb. 21: Spätpostoperative Sterblichkeit nach Korrekturoperationen (n = 56) in Erlangen. Berücksichtigt sind die Überlebenden des ersten postoperativen Monats. Gesonderte Darstellung der Mustardoperationen (n = 22) und der Senningoperationen (n = 34).

4.3.2.2. Systemisch - venöse Einflußbehinderungen durch den Mustard - Patch

Systemisch - venöse Einflußbehinderungen entwickeln sich im Laufe von Monaten oder Jahren nach einer Mustardoperation relativ häufig. Meist betreffen sie die obere V. cava. So berichtet MOODIE von Obstruktionen mindestens einer Hohlvene durch Buffleobstruktion bei 13 % seiner Patienten (36). Als Ursache einer postoperativen Einflußbehinderung kommt bei Verwendung eines Perikard - Patch vor allem die Schrumpfung in Betracht (evtl. infektiöser Genese), zusätzlich zur Konfiguration des Buffle, die stets auch auf die Prognose eines Patch aus Kunststoff (z.B. Dacron) Einfluß nimmt (15, 51).

Bei 5 der 8 Fälle schwerer systemischer Einflußstauung unter den in Erlangen operierten Kindern wurde mit Dacron gearbeitet, und zwar einmal in der ursprünglichen von MUSTARD beschriebenen Konfiguration und viermal in der Abänderung nach BROM. Insgesamt wurden Perikard - Buffle bei 6 Patienten verwandt, Dacron - Buffle dagegen bei 18 Kindern. In 18 Fällen wurde die Konfiguration nach BROM benutzt.

Die Frage nach der Bedeutung von Material und Form des Patch für die Entwicklung einer Buffle - Obstruktion ist in der Literatur umstritten (49). Das Problem ist offenbar mehr in der fehlenden Wachstumsmöglichkeit des Buffle zu suchen. Ein zu groß gewählter Patch kann den pulmonal - venösen Rückfluß obstruieren, ein zu kleiner hingegen die Hohlvenen (63). Da eine Stenosierung der Lungenvenen einen dramatischen Verlauf nimmt, gehen die Chirurgen diesbezüglich operationstechnisch kein Risiko ein. Sie kommt selten vor (31) und wurde auch in Erlangen nicht verifiziert.

Symptome einer Verlegung der unteren Hohlvenen sind Lebervergrößerung, Aszites und Beinödeme, während periorbitale Ödeme, geschwollene Jugularvenen und evtl. ein Pleuraerguß auf eine Verlegung der oberen Hohlvene hinweisen (12, 36). Die Obstruktion nur einer Cava (meistens der SVC) wird gewöhnlich gut vertragen (12, 31), da sich in der Folge ein ausgedehntes venöses Kollateralsystem entwickelt, das hauptsächlich auf den Azygos - Venen basiert und einen Umgehungskreislauf zur durchgängigen Hohlvene schafft. Über eine entsprechende Drainage der Lymphwege durch neu entstehende Lymphkollateralen wurde gleichfalls geschrieben (12). Daher bessern sich die Symptome einer alleinigen Verlegung der SVC im allgemeinen unter konservativer Therapie (Diurese, Lagerung, Bewegungstherapie) von alleine (12). Stets aber muß durch eine Herzkatheteruntersuchung abgeklärt werden, ob die V. cava inferior noch unbehindert durchgängig ist.

4.3.2.3. Rhythmusstörungen als Folge der operativen Technik

Rhythmusstörungen in der Folge einer Mustard- oder Senningprozedur werden häufig beobachtet (15, 19, 27, 31, 46, 54). Eine operative Beschädigung des Sinus- oder AV- Knotens, bzw. des atrialen Überleitungssystems kann zur Folge haben:

- ein Syndrom des kranken Sinusknotens (sick - sinus), das sich mit Sinusbradykardie und - tachykardie manifestieren kann.

- Vorhofflattern bzw. -flimmern
- AV- Dissoziation, AV- Block III oder eine Knotentachykardie (2, 10, 61).

Schwere Formen (z.B. Vorhofflattern, AV- Dissoziation) belasten das Myokard und determinieren möglicherweise eine trikuspidale Insuffizienz (57). Sie werden für plötzliche Todesfälle verantwortlich gemacht (11).

Klinisch - pathologische Studien von EL - SAID und GILETTE ließen keine abnormale Überleitung im Vorhof, AV- Knoten oder His - Purkinje - System nach einer Mustardoperation erkennen (16, 18). Daher wird auch von diesen Autoren die Existenz spezialisierter internodaler Bahnen im Vorhof, wie verschiedene Wissenschaftler sie angeben (2, 27, 52, 61), bestritten (16, 18, 50). Übereinstimmend werden als Ursache postoperativer Rhythmusstörungen Verletzungen des Sinusknotens (Nekrose, Nahtkompression), der SK - Arterie oder des paranodalen Gewebes genannt (14, 16, 18, 27, 43, 61), das nach Naht - Heilung fibrosiert und so den Sinusknoten komprimiert. Für die Entstehung dieser Läsionen werden die komplette Exzision des Vorhofseptums (2), die Nahtlinie des Baffle und der Verschluß der Atriotomie verantwortlich gemacht (14). Eine direkte Beschädigung des Sinusknotens ist bereits durch die Kanülierung der SVC möglich (18, 27, 43). Sie kann durch die Technik der tiefen Hypothermie vermieden werden (18, 27), die lediglich eine Kanülierung des Herzohres erforderlich macht.

Um den Anteil postoperativer Rhythmusstörungen zu senken, wurden verschiedene Operationstechniken auf der Basis intraatrialer oder intraventrikulärer Konversion entwickelt (27, 55, 62), die auf einer Minimierung bzw. Verlagerung der Schnitt- und Nahtführung in der atrialen Wand oder im Bereich des Vorhofseptums beruhen.

Schwere spätpostoperative Rhythmusstörungen traten nur bei einer Minderheit der Erlanger Patienten auf. Spätpostoperativ hatten 18 von 22 Mustard - Patienten (= 82%) innerhalb eines Beobachtungszeitraumes von 5 - 99 Monaten nach der Operation und sämtliche nach SENNING operierte Kinder (34 Patienten, die zwischen 6 und 49 Monaten beobachtet werden konnten) einen stabilen Sinusrhythmus. Dieses Ergebnis steht im Einklang mit Angaben aus der Literatur von EGLOFF (82 % der Patienten im Sinusrhythmus 1 Jahr nach Mustardoperation) und SENNING (85,7 % der Patienten im Sinusrhythmus 3 Monate bis 6 Jahre postoperativ) (15, 46).

4.3.3. Vorteile der Senningprozedur gegenüber der Methode nach Mustard

Die Operationsmethode nach SENNING unterscheidet sich von der Mustardprozedur vor allem dadurch, daß die Umleitung des systemischen wie des pulmonalen venösen Rückstroms auf Vorhofebene ganz überwiegend durch gut vascularisiertes körpereigenes Gewebe aus dem Vorhof des jeweiligen Patienten bewerkstelligt wird. Auf Fremdmaterial kann weitgehend verzichtet werden. Die rekonstruierten Vorhöfe wachsen mit den Patienten (46) und bleiben kontraktiler und elastischer, als es der wenig

bewegliche Mustard - Patch zuließe (46, 61, 63). Mehrere Autoren halten daher die Senningoperation in jedem Alter für anwendbar. Sie berichten über eine sehr geringe Morbidität und Mortalität operierter Säuglinge (6). BENDER hat in seiner nach SENNING operierten Gruppe eine signifikant geringere Inzidenz an postoperativen systemisch - venösen Obstruktionen als nach Mustardoperationen (6). Auch im Erlanger Patientengut, das nach SENNING operiert wurde, spielten systemisch - venöse Einflußstauungen keine wesentliche Rolle (1 von 34 Patienten). Die stark eingeschränkte atriale Elastizität (compliance) durch den Mustard - Baffle drückt sich in hohen a- Wellen der Cava- und Vorhofdrucke aus (61).

Für bessere Langzeitergebnisse der Senningprozedur bzgl. der atrialen Hämodynamik sprechen auch die Versuche von WYSE et al. (63): Mit einem nach dem DOPPLER - Prinzip funktionierenden Velocimeter wurde postoperativ der jugular - venöse Flow untersucht. Bei nach MUSTARD operierten Kindern wurde in 44 % der Fälle während der atrialen Füllungsphase kein vorwärtsgerichteter jugularer Blutstrom registriert. Dagegen zeigten nur 11 % der Senning - Patienten keine atrialen Füllungswellen. Auch die Einstromgeschwindigkeit in das neue systemische Atrium war in der Senninggruppe deutlich höher (63). Demnach ließe sich nach Senningoperationen häufiger eine rationelle Volumenarbeit des Herzmuskels durch aktive Mitarbeit des Vorhofs erwarten als nach Mustardprozeduren.

4.3.4. Tricuspidal - und Rechtsherzinsuffizienz als mögliche Spätkomplikationen bei physiologisch - korrigierenden Operationen

Unter den anatomisch - korrigierenden Operationen, z.B. der Jateneoperation (1, 64, 65), d.h. Techniken, die eine Wiederherstellung der normalen Ventrikel - Arterien - Verbindung zum Ziel haben, kam im Erlanger Patientengut lediglich die Operation nach RASTELLI (35) bei einem Kind mit einem VSD und einer Pulmonalstenose zur Anwendung. Physiologisch - korrigierende Eingriffe (z.B. nach MUSTARD oder SENNING) belassen dagegen den rechten Ventrikel mit seiner AV- Klappe (Tricuspidalis) in seiner 'unnatürlichen' Rolle als Träger des systemischen Drucks. Diese weltweit noch vorwiegend zur Anwendung kommenden Prozeduren sind daher in der Beurteilung ihres Langzeiterfolges nicht unumstritten. Nicht selten wird die Trikuspidalklappe nach einer 'korrigierenden' intraatrialen Baffle - Prozedur insuffizient und verursacht eine lebensbedrohende Dysfunktion der rechten Herzkammer. TYNAN warf daher die Frage auf, ob die Trikuspidalklappe für die unphysiologische Belastung durch den systemischen Druck über eine normale Lebensspanne hinweg geeignet strukturiert ist. So werde frühpostoperative trikuspidale Inkompetenz nach Mustardoperationen möglicherweise durch Arrhythmien verursacht (57). HAGLER und RITTER vermuten, daß der intraatriale Patch schädigend mit der Funktion der Trikuspidalklappe interferiert (21), und ANGELINI macht die Exzision der Vorhofscheidewand bei der Mustardoperation für ein chronisches Trauma der Klappe verantwortlich, da das Septum sie in situ stützt (2). Auch für die rechte Herzkammer läßt es sich langfristig nicht vorhersagen, ob sie geeignet ist, die Rolle des

systemischen Ventrikels zu übernehmen. Ihre myokardialen Fasern sind anders strukturiert als die kontraktilelemente des linken Ventrikels. Möglicherweise unterscheiden sich auch die Kontraktionsmuster (21).

Kontraktilitätsmessungen von GODMAN und FOURON ergaben keinen Hinweis auf eine Depression des rechten Ventrikels (17). Andererseits war nach den Ergebnissen von BENDER das enddiastolische Volumen im rechten Ventrikel vergrößert, während seine Auswurfraction mit 30 - 55 % (gegenüber 50 - 80 % normalerweise) signifikant erniedrigt war (6). Eine rechtsventrikuläre Depression folgerte auch GRAHAM aus Ventrikelvolumenmessungen, und HAGLER und Mitarbeiter befürchteten eine substantielle Verminderung der kardiovaskulären Reserve auf lange Sicht (21). Eine endgültige Antwort auf die Frage, ob ein angeborener Austausch der Herzhälften bei der Bewältigung des großen und kleinen Kreislaufs lebenslang toleriert wird, ist zur Zeit noch nicht möglich, da entsprechend lange Beobachtungszeiträume bislang fehlen.

5. Schlußfolgerungen

- a) Wichtig ist die sofortige Zuweisung der zyanotischen Kinder, bei denen auch nur der geringste Verdacht einer Transposition der großen Arterien besteht. Es sollte auf keinen Fall von den in ein Herzzentrum zuweisenden Kliniken auf die Ausbildung einer schweren metabolischen Azidose gewartet werden, da wir nicht exakt wissen, ob sie sich - zusammen mit der Hypoxie - nicht später doch nachteilig auf Kontraktilität und zerebrale Entwicklung auswirken könnte.
- b) Die Gabe von Prostaglandin sollte nur auf diejenigen Neugeborenen beschränkt werden, die schwerst hypoxisch sind. Enorme Zunahme des rechts - links - Shunts über einen sich weit öffnenden Ductus arteriosus Botalli kann Kinder mit einer Transposition der großen Arterien in eine lebensbedrohliche Linksherzinsuffizienz bringen.
- c) Im Herzzentrum selbst ist die Vornahme der Ballonatrioseptostomie als Notfallmaßnahme anzusehen und sollte zu jeder Tages- und Nachtzeit möglich sein. Die früher gepflegte abwartende Beobachtung des Kindes wird heute von uns als obsolet angesehen.
- d) Beim Vorhandensein eines weit offenen Ductus arteriosus Botalli sollte dieser beim Auftreten einer Herzinsuffizienz sofort unterbunden werden. Entschließt man sich dazu nicht, muß klar sein, daß er eine große Gefahr für die Ausbildung eines irreversiblen pulmonalen Hochdruckes darstellt. Bei diesen Patienten und bei Patienten mit Ventrikelseptumdefekt ist des=

wegen eine erneute Herzkatheteruntersuchung am Ende des 3. Lebensmonats, höchstens nach dem 4. Lebensmonat, erforderlich, um sich über den Lungengefäßwiderstand klar zu sein.

- e) Bei Patienten, die nach Ballonatrioseptostomie schlecht über den neuentstandenen Vorhofseptumdefekt mischen, ist die erneute Ballonatrioseptostomie nicht zu empfehlen; man sollte dann zur Frühkorrektur übergehen. Diese ist bereits in jedem Alter des Kindes in den unkomplizierten Fällen möglich.
- f) Nach unseren Erfahrungen geben wir der Senningoperation den Vorzug vor der Mustardoperation, da sie deutlich weniger postoperative Probleme aufweist. Die klinischen Ergebnisse sind bei der Frühkorrektur der kompletten D- Transposition der großen Arterien hervorragend. Klarheit über noch ungelöste Probleme hinsichtlich des Langzeitverlaufes der operierten Kinder mit D- Transposition der großen Arterien ergibt sich aus einer sorgfältigen, sich über Jahrzehnte erstreckenden Nachbeobachtung.

6. Zusammenfassung

Seit 1970 wurden 135 Kinder mit einer d- TGA (bis einschließlich Geburtsjahrgang 1982) im Herzzentrum der Universitäts - Kinderklinik Erlangen untersucht, 92 Jungen und 43 Mädchen. 88 Patienten (65,2 %) hatten ein intaktes Ventrikelseptum (IVS), 9 von ihnen eine zusätzliche Pulmonalstenose (6 subvalvuläre, 2 valvuläre, 1 supra-valvuläre PS). Bei 27 Kindern mit TGA (20 %) wurde ein VSD diagnostiziert, weiteren 20 Kindern (14,8%) war eine Kombination aus Ventrikelseptumdefekt und Pulmonalstenose (14 subvalvuläre, 5 valvuläre, 5 supra-valvuläre PS) angeboren.

Neugeborenenuntersuchung: Im Verlauf des Beobachtungszeitraums beschleunigte sich die Diagnostik erheblich. So betrug für die 1970 - 1974 geborenen Patienten (n=52) der Medianwert des Alters bei ihrer Zuweisung von auswärtigen Kliniken nach Erlangen 13 Tage, für die zwischen 1975 und 1980 geborenen dagegen nur mehr 2 Tage (n = 48).

Leitsymptom bei der Erstuntersuchung war die Zyanose. 30 % der Neugeborenen waren bereits herzinsuffizient, 50 % waren in Ruhe dyspnoisch. Systolische Herzgeräusche ließen sich bei 76 % der Kinder auskultieren, bei 24 % hingegen wurde kein Herzgeräusch gefunden.

Röntgenologisch ließen 77 % der Patienten eine vermehrte Lungengefäßzeichnung erkennen. 80 % der Herzschatten auf den Thoraxaufnahmen waren verbreitert.

Elektrokardiographisch fand sich mehrheitlich der altersübliche Rechtslagetyp. Den Normal- (2 Fälle), (überdrehten) Linkstypen (6 F.), illusionären Lage=

typen (2 F.) sowie 5 der 10 Sagittaltypen lag ein VSD zugrunde. Ein derartiger Befund war jedoch für den Kammerseidewanddefekt nicht obligatorisch. Zeichen der Vorhofbelastung ließen sich auf 43 der 78 EKG - Streifen erkennen, 72 Elektrokardiogramme zeigten eine Hypertrophie des rechten Ventrikels, die als fehlertypisch angesehen wird. Für eine gleichzeitige Hypertrophie beider Herzkammern war in 76 % der Fälle (16 von 21 F.) ein VSD verantwortlich.

HKU/BAS : Eine Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND wurde als wichtigster und lebensrettender Ersteingriff unmittelbar im Anschluß an die diagnostische Herzkatheteruntersuchung an 95 der 125 Kinder der Geburtsjahrgänge 1970 - 1982 durchgeführt. Die Häufigkeit ihrer Anwendung stieg von 58,2 % (1970 - 74) bzw. 88,5 % (1975 - 80) auf 94,4 % (1981/82). Wesentlichen Anteil hieran hatte die sich ändernde Einstellung zur Vornahme einer BAS an Kindern mit einem VSD: Bis 1974 wurden 33,3 % des Patientenguts mit einem Kammerseidewanddefekt septostomiert (8 von 24 F.), zwischen 1975 und 1982 dagegen 81,3 % (13 von 16 Kindern).

Mit dem Zeitpunkt der Diagnosestellung verringerte sich auch das Alter bei der BAS, insbesondere für TGA- Kinder mit einem intakten Ventrikelseptum. Belief sich in der Jahrgangsgruppe 1970 - 75 (29 IVS- Patienten) der Medianwert des Alters noch auf 12 Tage, betrug er für die Geburtsjahrgänge 1976 - 82 (45 IVS- Patienten) nur mehr 2 Tage.

Bei 48 von 49 IVS- Patienten, denen vor und nach der Septostomie Blut aus dem rechten Ventrikel entnommen wurde, ergaben die Messungen nach der BAS höhere Sauerstoffsättigungswerte als vorher. Im Mittel stieg die O_2 - Sättigung des Blutes von 38,1 Sättigungsprozent (prae BAS)

auf 66,0 % (post BAS) an. Für die VSD - Patienten (13 Fälle) betrugen die Werte 49,7 % vor und 70,9 % nach der Septostomie.

Die metabolische Azidose normalisierte sich nach dem Palliativeingriff weitgehend, während der Sauerstoff=partialdruck mit durchschnittlich 39 Torr (34 IVS - Patienten) relativ niedrig blieb (vor der Septostomie: 26 Torr).

Komplikationen nach BAS waren selten. Lediglich 1 Todesfall durch Herzbeuteltamponade (= 1,0 %) unter 96 Eingriffen ließ sich direkt auf die RASHKIND - Prozedur zurückführen. Bei einem weiteren Kind brach die Spitze des Ballonkatheters ab und wurde in die linke obere Lungenvene embolisiert. Das Kind starb während der anschließenden Notoperation bei dem Versuch, das Fragment zu entfernen. Die notfallmäßig durchgeführte Herzkatheteruntersuchung vor der eigentlichen BAS war Anlaß zu einem weiteren tödlichen Zwischenfall (Herzbeuteltamponade).

Verlauf: Der 'natürliche' Krankheitsverlauf (ohne invasive Therapie) ist bei 19 Kindern dokumentiert, die alle verstorben sind. Elf Patienten starben bereits im ersten Lebensmonat, siebzehn im ersten Lebensjahr.

Von 13 Kindern (1 Fall war in seinem Verlauf nicht zu verfolgen), die zwar septostomiert, jedoch nicht operativ behandelt wurden, verstarben im ersten Monat vier, nach 1 Jahr waren 10 Kinder nicht mehr am Leben.

Palliative Operationen wurden an 33 Kindern vorgenommen (zusätzlich 2 palliativer Mustardoperationen). 21 dieser Patienten wurden nicht zu einem späteren Zeitpunkt einer physiologischen Korrekturoperation unterzogen. Von ihnen sind 14 Kinder verstorben, darunter 9 Patienten frühpostoperativ.

80 Kinder (59,3 %) wurden - z.T. in auswärtigen Kliniken - physiologisch korrigierend operiert (44 Senning, 35 Mustard, 1 Rastelli). Zwei nach MUSTARD operierte Kinder (darunter eine OP in Erlangen) waren nicht über den gesamten postoperativen Zeitraum zu verfolgen. 14 Patienten verstarben postoperativ (9 Patienten nach Mustard-operation, 4 nach Senning- und einer nach Rastelli - OP).

Aufgegliedert nach Begleitdefekten (VSD, PS) setzte sich die Gesamtsterblichkeit der TGA - Untergruppen wie folgt zusammen: IVS = 38,8 %, VSD = 55,6 %, VSD/PS = 50 %.

Präoperative Befunde: Der Dokumentation der Kontrolluntersuchungen vor den Korrekturoperationen liegen 60 Patienten zugrunde. Kompensiert herzinsuffizient waren 23 % (14 von 60) der Kinder. Trophische Störungen fanden sich bei 44 Patienten. Acht Kinder waren minderwüchsig und 10 Patienten sogar dem Zwergwuchs (unterhalb der 3 Prozent - Perzentile Gleichaltriger) zuzurechnen. Bei sieben Kindern wurden hypoxämische Anfälle registriert. Die Röntgen - Thorax - Aufnahmen zeigten bei 26 Patienten pathologisch vergrößerte Herzen und in 91 % (51 von 56 F.) der Fälle eine vermehrte LGZ als Zeichen der Volumenbelastung im kleinen Kreislauf.

Im EKG traten keine Links- oder Normallagetypen der elektrischen Herzachse mehr auf.

Sämtliche 72 dokumentierten EKG - Streifen ließen eine deutliche, für die d- TGA physiologische rechtsventrikuläre Hypertrophie erkennen, 4 von ihnen eine zusätzliche Linkshypertrophie. Alle Patienten waren im Sinusrhythmus.

Im Blutbild fand sich eine ausgeprägte kompensatorische Polyglobulie mit einem durchschnittlichen Hb- Wert von 20,1 g %, einem Hämatokrit von 63,4 % und einer Erythro-

zytenzahl von 7,7 Mio./mm³.

Die bei der präoperativen HKU im rechten Ausflußtrakt gemessene Sauerstoffsättigung betrug im Medianwert 69 % bei IVS - Patienten und 77 % bei Kindern mit einem VSD. Sie lag somit auf dem Niveau der unmittelbar nach BAS ermittelten Werte.

Physiologisch korrigierende Operationen und postoperativer Verlauf: Seitdem im Jahre 1975 Korrekturoperationen in Erlangen durchgeführt wurden, konnte das Operationsalter der Kinder von 25,5 Monaten im Medianwert der Geburtsjahrgänge 1971 - 76 auf 12 Monate (2 - 28 Mon.) seit dem Geburtsjahrgang 1977 gesenkt werden. Von 17 operierten Kindern der Geburtsjahrgänge 1980 - 82 waren nur 2 Kinder am Operationstermin älter als 1 Jahr (12,5 und 14 Monate).

59 Korrekturoperationen (24 Mustard, 35 Senning) wurden am Herzzentrum Erlangen vorgenommen mit einer Gesamtsterblichkeit von 16,9 % (10 Kinder). Von den nach SENNING operierten Patienten (seit 1979) verstarben 3 Kinder, nach Mustardoperationen waren es 7 Kinder. Die frühpostoperative Sterblichkeit war gering. Sie betrug nur 2,9 % nach Senningoperationen (1 Kind) bzw. 8,3 % (2 Kinder) nach Mustardoperationen.

Die postoperative 2 - Jahresüberlebensrate stellte sich für IVS - Patienten (bis incl. Geburtsjahrgang 1980) folgendermaßen dar: Unter Ausschluß solcher Patienten, deren postoperative Beobachtungszeit keine zwei Jahre beträgt und die nicht verstorben sind (Abschluß der Dokumentation für Senningoperationen: Nov. 1983) betrug sie nach Mustard - Korrekturen 73,7 % (14 von 19 K.), nach Senningoperationen dagegen 89,5 % (17 von 19 K.).

Die physiologisch korrigierenden Operationen trugen die Gefahr einer Verletzung des primären Schrittmachers (SK) bzw. des Reizleitungssystems und somit von Herzrhythmusstörungen in sich. Frühpostoperativ befanden sich 81,8 % der Mustard- Patienten und 94,1 % der nach SENNING operierten Kinder im Sinusrhythmus. Bei der spätpostoperativen Nachuntersuchung waren alle Senning- Patienten im Sinusrhythmus sowie 82 % der nach MUSTARD operierten Kinder.

Der bedeutendste Nachteil der Mustard - Methode bestand in den spätpostoperativ auftretenden Baffle - Obstruktionen: 36,4 % (8 von 22 Pat.) der in Erlangen nach MUSTARD operierten Kinder entwickelten eine schwere zentral - venöse Einflußstauung. Dies war der hauptsächliche Grund für den Übergang des Erlanger Herzzentrums zur Technik nach SENNING.

Gemäß den Ergebnissen der ambulanten klinischen Nachuntersuchung und der Anamnese der Patienten bzw. ihrer Eltern waren in der Mustard - Gruppe 80 % der überlebenden Kinder altersgerecht leistungsfähig (12 von 15 Pat.). 96 % der bis zum November 1982 nach SENNING operierten Kinder (24 von 25 Pat.) erzielten gleichfalls ein ausgezeichnetes Operationsergebnis.

7. Literatur

1. ABE T., R. KURIBAYASHI, M. SATO, S. NIEDA, M. TAKAHASHI, T. OKUBO: Successful Jatene operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. A case report. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 75, 64 (1978).
2. ANGELINI P., F.M. SANDIFORD: Functional correction of transposition of the great arteries. A new approach to avoid postoperative arrhythmias. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 66, 87 (1973).
3. AZIZ K.U., M.H. PAUL, F.S. IDRIS, A.D. WILSON, A.J. MUSTER: Clinical manifestations of dynamic left ventricular outflow tract stenosis in infants with d- transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Amer. J. Cardiol. 44, 290 (1979).
4. BAKER F., L. BAKER, R. ZOLTUN, J.R. ZUBERBUHLER: Effectiveness of the Rashkind procedure in transposition of the great arteries in infants. Circulation Suppl. I 18, I-1 (1971).
5. BANKL H.; Die Transposition der Herzostien. Ein Versuch ihrer Erklärung. Wiener klin. Wochenschrift 84, 324 (1972).
6. BENDER H.W., T.P. GRAHAM, R.J. BOUCEK, W.E. WALKER, R.G. BOERTH: Comparative operative results of the Senning and Mustard procedures for transposition of the great arteries. Circulation Suppl. I 62, I-197 (1980).

7. BENSON L.N., P.M. OLLEY, S.G. PATEL, F. COCEANI, R.D. ROWE: Role of prostaglandin E₁ infusion in the management of transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol. 44, 691 (1979).
8. BERMAN M.A., N.S. TALNER, H.C. STANSEL: Experience with Mustard's operation in infants less than one year of age: Emphasis on late complications including patch stenosis. Surgery 73, 133 (1973).
9. BERMAN W., V. WHITMAN, W.S. PIERCE, J.A. WALDHAUSEN: The development of pulmonary vascular disease after successful Mustard operation in early infancy. Circulation 58, 181 (1978).
10. BHARATI S., M. LEV: The conduction system in simple, regular (d-), complete transposition with ventricular septal defect. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 72, 194 (1976).
11. BRECKENRIDGE I.M., J. STARK, R.E. BONHAM-CARTER, H. DELERT, G.R. GRAHAM, D.J. WATERSTON: Mustard's operation for transposition of the great arteries. Review of 200 cases. The Lancet, May 27, 1140 (1972).
12. CUMMING G.R., C.C. FERGUSON: Obstruction of superior vena cava after the Mustard procedure for transposition of the great arteries. Conservative management of chylothorax. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 70, 242 (1975).
13. DANIELSON G.K., D.D. MAIR, P.A. ONGLEY, R.B. WALLACE, D.C. Mc GOON: Repair of transposition of the great arteries by transposition of venous return. Surgical considerations and results of operation. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 61, 96 (1971).

14. EDWARDS W.D., J.E. EDWARDS: Pathology of the sinus node in d- transposition following the Mustard operation. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 75, 213 (1978).
15. EGLOFF L.P., M.D. FREED, MAC D. DICK, W.I. NORWOOD, A.R. CASTANEDA: Early and late results with the Mustard operation in infancy. Ann. Thoracic Surg. 26, 474 (1978).
16. El-SAID G.M., P.C. GILLETTE, C.E. MULLINS, M.R. NIHILL, D.G. McNAMARA: Significance of pacemaker recovery time after the Mustard operation for transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol. 38, 448 (1976).
17. FOURON J.C., F. VALLOT, F. BOURLON, M. LOMBAERT, G. DUCHARME, A. DAVIGNON: Isovolumic contraction time of right ventricle in d-transposition of great arteries. Brit. Heart J. 44, 204 (1980).
18. GILLETTE P.C., J.D. KUGLER, A. GARSON, H.P. GUTGESELL, D.F. DUFF, D.G. McNAMARA: Mechanisms of cardiac arrhythmias after the Mustard operation for transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol. 45, 1225 (1980).
19. GUTGESELL H.P., A. GARSON, D.G. McNAMARA: Prognosis for the newborn with transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol. 44, 96 (1979).
20. DeGuzman A., W. SILVER: Ventricular tachycardia and transposition of the great arteries. Occurrence in an infant 1 hour of age and favorable response to septostomy. Amer. J. Dis. Child 119, 278 (1970).
21. HAGLER D.J., D.G. RITTER, D.D. MAIR, A.J. TAJIK, J.B. SEWARD, R.E. FULTON, E.L. RITMAN: Right and left ventricular function after the Mustard procedure in transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol. 44, 276 (1979).

22. HENRY C.G., D. GOLDRING, A.F. HARTMANN, C.S. WELDON,
J.W. STRAUSS: Treatment of d-transposition of the
great arteries: Management of hypoxemia after balloon
atrial septostomy. Amer. J. Cardiol. 47, 299 (1981).
23. IDRIS F.S., J. AUBERT, M. PAUL, H. NIKAIKOH, M. LEV,
E.A. NEWFELD: Transposition of the great vessels with
ventricular septal defect. Surgical and anatomic
considerations. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 68,
732 (1974) .
24. IDRIS F.S., S.Y. DeLEON, H. NIKAIKOH, A.J. MUSTER,
M.A. PAUL, E.A. NEWFELD, W. ALBERS: Resection of
left ventricular outflow obstruction in d-transposition
of the great arteries. J. Thoracic Cardiovasc. Surg.
74, 343 (1977) .
25. KECK E.W., E. KIMM, L. GRAEVINGHOFF, K. SIEG, J. LA=
GENSTEIN, D. KUEHNE: Neurologic disorders and cerebral
lesions in children with T.G.A. World congress of
paediatric cardiology (1980). Book of abstracts,
ed. by S. STONE.
26. KILMAN J.W., T.E. WILLIAMS, S. KAKOS, J. CRAENEN,
D.M. HOSIER: Surgical correction of the transposition
complex in infancy. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 66,
387 (1973) .
27. KREUTZER G., A. SCHLICHTER, E. GALINDEZ, R. NEIROTTI,
A.R. CORONEL: Surgery for hemodynamic correction of
transposition. A procedure that preserves atrial
conduction pathways. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 68,
203 (1974) .

28. LANG P., M.D. FREED, F.Z. BIERMAN, W.I. NORWOOD, A.S. NADAS: Use of prostaglandin E_1 in infants with d-transposition of the great arteries and intact ventricular septum. Amer. J. Cardiol. 44, 76 (1979).
29. LAUFFER V.: Unterbrochener Aortenbogen bei Transposition der großen Arterien. Inaugural - Dissertation, Erlangen (1984).
30. LUX B.: Klinische Befunde und Verlaufsuntersuchungen bei Kindern mit Transposition der großen Arterien unter besonderer Berücksichtigung der Ballonatrioseptostomie nach RASHKIND. Inaugural - Dissertation, Erlangen (1974).
31. MACARTNEY F.J., R. LEANAGE, R.K.H. WYSE: Unresolved problems of transposition of the great arteries. In Paediatric Cardiology 2, 350 (1979), ed. by M.J. GODMAN and R.M. MARQUIS, Churchill Livingstone, Edinburgh 1979.
32. MACARTNEY F.J., R. LEANAGE, A. AGNETTI, G.R. GRAHAM, J.F.N. TAYLOR: The fate of 144 patients with complete transposition after balloon septostomy. In Paediatric Cardiology 4, 417 (1980), ed. by M.J. GODMAN, Churchill Livingstone, Edinburgh 1981.
33. MAIR D.D., D.G. RITTER, P.A. ONGLEY, H.F. HELMHOLZ: Hemodynamics and evaluation for surgery of patients with complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect. Amer. J. Cardiol. 28, 632 (1971).
34. MAIR D.D., D.G. RITTER: Factors influencing inter-circulatory mixing in patients with complete transposition of the great arteries. Amer. J. Cardiol. 30, 653 (1972).

35. MARCELLETTI C., D.D. MAIR, D.C. MCGOON, R.B. WALLACE, G.K. DANIELSON: The Rastelli operation for transposition of the great arteries. Early and late results. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 72, 427 (1976).
36. MOODIE D.S., R.H. FELDT, R.B. WALLACE: Transient protein - losing enteropathy secondary to elevated caval pressures and caval obstruction after the Mustard procedure. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 72, 379 (1976).
37. MOULTON A.L., M.R. DE LEVAL, F.J. MACARTNEY, J.F.N. TAYLOR, J. STARK: Rastelli procedure for transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and left ventricular outflow tract obstruction. Early and late results in 41 patients (1971 to 1978). Brit. Heart J. 45, 20 (1981).
38. NEWFELD E.A., M.H. PAUL, A.J. MUSTER, F.S. IDRIS: Pulmonary vascular disease in transposition of the great vessels and intact ventricular septum. Circulation 59, 525 (1979).
39. OELERT H., I.M. BRECKENRIDGE, J. STARK, R.E. BONHAM-CARTER, G.R. GRAHAM, D.J. WATERSTON: Chirurgie der Transposition der großen Arterien mit Vorhofseptumdefekt im Säuglingsalter. Thoraxchirurgie 20, 446 (1972).
40. RASHKIND W.J., W.W. MILLER: Transposition of the great arteries. Results of palliation by balloon atrioseptostomy in thirty-one infants. Circulation 38, 453 (1968).
41. RASTAN H.: Palliative treatment of complete transposition of the great vessels. First clinical results of closed atrial septectomy with the new septectome. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 69, 407 (1975).
42. ROSENGART R., M. FISHBEIN, G.C. EMMANOUILIDES: Progressive pulmonary vascular disease after surgical

- correction (Mustard procedure) of transposition of great arteries with intact ventricular septum. Amer. J. Cardiol. 35, 107 (1975).
43. SCHILLER M.S., A.R. LEVIN, J.I. HAFT, M.A. ENGLE, K.H. EHLERS, A.A. KLEIN: Electrophysiologic studies in sick sinus syndrome following surgery for d-transposition of the great arteries. J. Pediatrics 91, 891 (1977).
44. SCHUMACHER G., K.BÜHLMAYER, R. SCHREIBER, E. TACKE: Diagnose, Therapie, Prognose im 1. Lebensmonat bei 144 Säuglingen mit angeborenem Herzfehler. Jahrestagung Dt. Ges. Pädiat. Kardiol., Baden/ Wien (1976).
45. SENNING A.: Chirurgische Behandlung der Transposition der großen Gefäße. Thoraxchirurgie 18, 262 (1970).
46. SENNING A.: Correction of the transposition of the great arteries. Ann. Surg. 182, 287 (1975).
47. SHAHER R.M.: The coronary circulation in complete transposition of the great vessels. Brit. Heart J. 25, 481 (1973).
48. SINGER H., A. BACHMANN, A. MÜLLER: In Ihrem Arztbrief steht : Ballon - Atrioseptostomie nach Rashkind: Was ist das? HERZ UND GEFÄSSE 2, 260 (1982).
49. SORLAND S.J., S. TJONNELAND, K.V. HALL: Transposition of great arteries. Early results of Mustard's operation in paediatric patients. Brit. Heart J. 38, 584 (1976).
50. SOUTHALL D.P., B.R. KEETON, R. LEANAGE, L. LAM, M.C. JOSEPH, R.H. ANDERSON, C.R. LINCOLN, E.A. SHINEBOURNE: Cardiac rhythm and conduction before and after Mustard's operation for complete transposition of the great arteries. Brit. Heart J. 43, 21 (1980).

51. STARK J., M.J. TYNAN, K.W. ASHCRAFT, E. ABERDEEN, D.J. WATERSTON: Obstruction of pulmonary veins and superior vena cava after the Mustard operation for transposition of the great arteries. Circulation Suppl. I 45/46, I-116 (1972).
52. STARK J.: Surgical treatment of patients with transposition of the great arteries. Johns Hopkins Med. J. 140, 181 (1977).
53. STODERMER J., P. KLEINE, J. KEUTEL: Untersuchungen zum Säure-Basen-Haushalt bei Säuglingen mit Transposition der großen Gefäße. Mschr. Kinderheilk. 123, 498 (1975).
54. SUNDERLAND C.D., D.P. HENKEN, G.M. NICHOLS, D.S. DHINDSA, L.I. BONCHEK, V.D. MENASHE, S.H. RAHIMTOOLA, A. STARR, M.H. LEES: Postoperative hemodynamic and electrophysiologic evaluation of the interatrial baffle procedure. Amer. J. Cardiol. 35, 660 (1975).
55. TAGUCHI K., H. MATSUMURA, M. HIRAO, K. KATO, M. ITANO: A new approach to total repair of transposition of the great vessels. A technique for atrial autotransplantation. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 70, 282 (1975).
56. TYNAN M.: Survival of infants with transposition of great arteries after balloon atrial septostomy. The Lancet, March 27, Vol. 1, 621 (1971).
57. TYNAN M., E. ABERDEEN, J. STARK: Tricuspid incompetence after the Mustard operation for transposition of the great arteries. Circulation Suppl. I 45/46, I-111 (1972).

58. TYNAN M.J., R.H. ANDERSON: Terminology of transposition of the great arteries. In Paediatric Cardiology 2, 341 (1979), ed. by M.J. GODMAN and R.M. MARQUIS, Churchill Livingstone, Edinburgh 1979.
59. VAN MIEROP L.H.S.: Transposition of the great arteries. Clarification or further confusion? Amer. J. Cardiol. 28, 735 (1971).
60. VAN PRAAGH R., C. PEREZ-TREVINO, M. LOPEZ-CUELLAR, F.W. BAKER, J.R. ZUBERBUHLER, M. QUERO, V.M. PEREZ, F. MORENO, S. VAN PRAAGH: Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. Amer. J. Cardiol. 28, 621 (1971).
61. WALDHAUSEN J.A., W.S. PIERCE, W. BERMAN, V. WHITMAN: Modified Shumacker repair of transposition of the great arteries. Circulation Suppl. I 60, I-110 (1979).
62. WILDEVUUR C.R.H., A. BERGSTRA, J.N. JAGER, J.R.G. KUIPERS, G.A. MOOK, J.N. HOMAN VAN DER HEIDE: Unusual complication after total correction of transposition of the great arteries. A case report. J. Thoracic Cardiovasc. Surg. 70, 471 (1975).
63. WYSE R.K.H., F.J. MACARTNEY, J. ROHMER, J. OTTENKAMP, A.G. BROM: Differential atrial filling after Mustard and Senning repairs. Detection by transcutaneous Doppler ultrasound. Brit. Heart J. 44, 692 (1980).
64. YACCOUB M.H., R. RADLEY-SMITH, R. MACLAURIN: Two-stage operation for anatomical correction of transposition of the great arteries with intact interventricular septum. The Lancet 1, 1275 (1977).
65. YACCOUB M.H., A. BERNHARD, P. LANGE, R. RADLEY-SMITH,

- E. KECK, E. STEPHAN, P. HEINTZEN: Clinical and haemodynamic results of the two-stage anatomical correction on simple transposition of the great arteries. Abstract, Circulation Suppl. II 59/60, II- 170 (1979).
66. YAMAKI S., T. HORIUCHI: Quantitative analysis of postoperative changes in the pulmonary vasculature of patients with complete transposition of the great arteries and pulmonary hypertension. Amer. J. Cardiol. 44, 284 (1979).

D a n k s a g u n g

Ich danke Herrn Professor Dr. H. Singer für die Überlassung des Themas und die ausführliche Beratung in fachlichen und formaldidaktischen Fragen. Weiterhin gebührt mein Dank Herrn Prof. von der Emde (Leiter der herzchirurgischen Abteilung der chirurgischen Universitätsklinik Erlangen-Nürnberg) für die gute Zusammenarbeit mit der Kinderklinik, durch die diese Arbeit erst ermöglicht wurde. Herrn W. Sauerbrei (Dipl.-Statistiker am Institut für Med. Statistik und Dokumentation; Direktor: Prof.Dr.med. L. Horbach) möchte ich für seine Hilfe bei statistischen Problemen gleichfalls herzlich danken.

L e b e n s l a u f

Am 24. November 1957 wurde ich als erstes Kind des kaufmänn. Angestellten Paul Müller und seiner Ehefrau Ruth (kaufmänn. praktische Arzthilfe) in Hamburg geboren. Von 1964 - 1968 besuchte ich die Grundschule in Wildenroth (Ldkr. Fürstenfeldbruck/Obb.), von 1968 - 1976 das Ostendorfer-Gymnasium (humanistischer Zweig) in Neumarkt i.d.OPf. Das Abitur bestand ich im Juni 1976. Im SS 1977 nahm ich ein wissenschaftliches Studium der Humanmedizin an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg auf. Das Physikum legte ich im März 1979 ab, den ersten Teil der ärztlichen Prüfung im März 1980, den zweiten Teil im August 1982 und den dritten Teil des Staatsexamens im Oktober 1983 (schriftlicher Teil) bzw. Dez. 1983 (mündlicher Teil). Am 22. Dezember 1983 wurde mir vom Bayer. Ministerium des Innern die Approbation als Arzt verliehen.

